

Aus der Chirurgischen Klinik der
Johannes Gutenberg-Universität
Mainz

ÜBER DIE KRANKHEIT DER ECHINOCOCCOSE

- UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER LEBER -

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz
dem Fachbereich Medizin

vorgelegt von
Dietrich Stumpf aus
Stuttgart-Bad Cannstatt

Mainz 1979

Aus der Chirurgischen Klinik der
Johannes Gutenberg-Universität
Mainz

ÜBER DIE KRANKHEIT DER ECHINOCOCCOSE

- UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER LEBER -

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz
dem Fachbereich Medizin

vorgelegt von
Dietrich Stumpf aus
Stuttgart-Bad Cannstatt

Mainz 1979



Fachbereichsdekan:

Prof.Dr.med. H. LEITHOFF

I. Gutachter :

Prof.Dr.med. H. BRÜNNER

II. Gutachter :

Prof.Dr.med. R. LOTH

Tag der mündlichen Prüfung:

24. Oktober 1979

INHALTSVERZEICHNIS

	<u>Seite</u>
GESCHICHTE UND ANATOMIE DER LEBER	1
GESCHICHTE DER LEBERCHIRURGIE	2
ANATOMIE DER LEBER	3
ECHINOCOCCUSZYSTEN DER LEBER	
I. PARASITOLOGIE	5
1.1. Soziologische Gründe	5
1.2. Arten und geographische Verteilung	5
II. PATHOLOGIE	
2.1. Morphologische Eigenarten	6
2.2. Ansteckungsalter beim Menschen	7
2.3. Entwicklung des Echinococcus im Menschen	8
2.4. Lokalisation	8
III. ECHINOCOCCUS CYSTICUS	
3.1. Infektionsweg beim Hund	10
3.2. Infektionsweg beim Menschen	10
3.3. Verteilung in den Organen	11
3.4. Werdegang der Larven	12
3.5. Innere Keimschicht	13
3.6. Weiterentwicklung der Finnen in den befallenen Organen	13
3.7. Wachstumsart	14
3.8. Komplikationen	15
3.8.1. Sekundäre Ausbreitung	15
IV. KLINIK	
4.1. Symptomatologie	15
4.2. Diagnostik	17

	<u>Seite</u>
4.2.1. Intraoperatives Cholangiogramm	27
4.3. Chirurgie bei Echinococcusbefall anderer Organe	27
V. MEDIKAMENTÖSE THERAPIE	28
.VI. VERLAUF UND PROGNOSE	28
VII. ECHINOCCUS ALVEOLARIS	
7.1. Definition des Begriffs	29
7.2. Historische Auffassung	29
7.3. Morphologie des Echinococcus alveolaris	29
7.4. Infektionsmöglichkeiten beim Menschen	30
7.5. Infektionsweg beim Menschen	30
7.6. Ansiedlungsort und Wachstumsart	31
7.7. Wachstumsart	31
7.8. Andere befallene Organe	32
VIII. KLINIK	
8.1. Akuter Verlauf	33
8.2. Diagnostik	33
IX. MEDIKAMENTÖSE THERAPIE	39
X. VERLAUF UND PROGNOSE	40
XI. EIGENE ERGEBNISSE	41
1. Fall (E.c.)	42
2. Fall (E.c.)	45
3. Fall (E.c.)	50
4. Fall (E.a.)	54
5. Fall (E.a.)	57
6. Fall (E.a.)	62
7. Fall (E.a.)	66

	<u>Seite</u>
DISKUSSION DER EIGENEN ERGEBNISSE	70
10.1. Diagnosen	71
10.2. Klinische Untersuchungen	74
10.3. Röntgenuntersuchungen	75
10.4. Laparoskopie	78
10.5. Laboruntersuchungen	78
10.6. Operationsmethoden	79
XI. MEDIKAMENTÖSE THERAPIE	85
XII. VERLAUF UND PROGNOSE	85
XIII. ZUSAMMENFASSUNG	88
LITERATURVERZEICHNIS	90



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552619_0033

DIE ECHINOCOCCOSE DER LEBER

GESCHICHTE UND ANATOMIE DER LEBER

Wohl keinem Organ im menschlichen Körper wird seit alters her eine solche "Ehrfurcht" entgegengebracht wie der Leber. Schon seit Urzeiten wurde sie als ein beseeltes Gebilde angesehen, das als "domicilium vitae" -das Heim des Lebens-, in dem sich der Sitz der Liebe, des Zorns, des Grams, der Träume, kurz aller Gefühle vereinen. Herz, Hirn und die übrigen Organe waren untergeordnet, wogegen die Leber für die Keimstätte des Blutes gehalten wurde. So waren früher Blut, Leben, Seele und Leber synonyme Begriffe.

Ein babylonisches Lebermodell, das 2000 v.Chr. entstanden sein muß, läßt Erhöhungen, Vertiefungen und Inzisuren erkennen. Es ist in eine rechte und linke Seite unterteilt, was der damaligen Weltanschauung entsprach, in eine Tag- und Nachtseite. Die rechte Seite verkörperte den Herrscher, sein Heer, seine Familie die linke den Feind.

So war bei den Sumerern, im babylonischen Lebenskreis, bei den Etruskern, Griechen und Römern die Leber Gegenstand höchster göttlicher Verehrung. Sie diente als Offenbarung des göttlichen Willens, entschied über das Schicksal eines Volkes, über Krieg und Frieden, ja sogar über Leben und Tod eines Regenten.

Opferpriester und Seher übten die Kunst der Hepatoskopie an reingehaltenen Opfertieren nach festen Regeln und Riten aus. Zuerst wurde die Leber in situ betrachtet und dann dem geöffneten Tier entnommen. Anschließend beurteilte man das Ausfließen des Blutes, das Volumen und die Form, dann die Gestalt und Lage der Gallenblase. Die geopferte Leber vermittelte gleichsam die Leber eines Gottes. Sie vermittelte so einen Blick in die Zukunft und gab zugleich das Gefühl der Verbundenheit mit

den Göttern an ihrem Willen teilnehmen zu dürfen.

Die Hepatoskopie stellte den Anfang einer systematisch anatomischen Forschung dar. An Stelle spekulativer Anschauungen traten im Laufe der Zeit morphologische Fakten. Trotz der genaueren Erforschung dieser blutigen Drüse kam nie der Gedanke auf, sie für die chirurgische Kunst nutzbar zu machen. Sie war von einem geheimen Mythos umgeben!

GESCHICHTE DER LEBERCHIRURGIE

Bis zum Beginn des 20. Jahrhunderts beschränkte sich die Chirurgie der Leber vornehmlich auf die Eröffnung von Abszessen, die Entfernung von Echinococcuszysten und die Versorgung von Verletzungen.

1903 kennzeichnete ANSCHÜTZ die Situation mit den Worten:

"Niemand wagt die Wunden dieses Organs aufzusuchen, geschweige denn, mit dem Messer selbst Leberwunden zu setzen". So hielt sogar zu Beginn unseres aufgeklärten Jahrhunderts der Mythos noch an, den dieses Organ umgab. Selbst im "goldenen Zeitalter der Chirurgie", wie die Zeit von 1880 bis 1910 bezeichnet wird, ging diese an der Leber vorbei.

Obwohl 1887 BURCKHARDT die avantgardistische Forderung aufstellte, Verletzungen der Leber durch Laparoskopie, Naht und Tamponade zu versorgen, ja LANGENBUCH sogar in dieser Zeit eine Resektion eines Schnürlappens durchführte, KOCHER, KÜRTE, KEHR und CZERNY sich zu Hepatostomien und Hepatoenterostomien entschlossen, konnte die Leberchirurgie mit der allgemeinen Entwicklung nicht Schritt halten. Die Chirurgie der Gallenwege jedoch wurde in der folgenden Zeit vorangetrieben.

Warum kam es aber nun besonders in den letzten drei Jahrzehnten zu solch einem Aufschwung in der Leberchirurgie?

Günstige Voraussetzungen dazu boten die Fortschritte in der Schockbekämpfung, das Wissen über die Zusammenhänge des Elektrolythaushaltes und besonders der Ausbau des Bluttransfusionswesens. Die röntgenologischen Methoden wurden verfeinert, neue wie die Splenoportographie oder die Cholangiographie kamen als weitere Hilfsmittel dazu.

Diese Parameter waren die Voraussetzungen für die Leberchirurgie, die notwendig geworden war, durch den Anstieg der infektiösen Hepatitis nach dem letzten Krieg und der Zunahme von Cholostasen und Ikterusformen. Eine weitere Notwendigkeit bestand darin, zu beurteilen, ob ein Lebertumor benigne oder maligne ist, was nur in direkter Sicht, bzw. nur durch die Entnahme von Probeexzisionen möglich ist, die dann histologisch untersucht werden können. Ein weiterer Faktor war, daß die fortschreitende Mechanisierung und Motorisierung und der dadurch bedingte Anstieg des Massenverkehrs zu Unfällen führte und damit die Häufigkeit der stumpfen Bauchtraumen und Leberrupturen steigerte.

Nicht zuletzt hat die häufige Gabe von Antibiotika in den letzten Jahren zu intrahepatischen und subphrenischen Abszeßbildungen geführt, sodaß das alte Abszeßleiden im Gewande der Antibiotikatherapie erneut zum Problem wird.

ANATOMIE DER LEBER

Die Leber liegt größtenteils im rechten Oberbauch, wobei sie der rechten Zwerchfellkuppe von dorsal her anliegt. Sie ist die größte Verdauungsdrüse des menschlichen Körpers und dient neben der Galleproduktion u.a. als Glykogenspeicher und Entgiftungsorgan. Ihr Gewicht beträgt etwa 1,5 kg und sie ist von dunkelrot-brauner Farbe. Ihre Elastizität ist gering, sie

bricht oder reißt verhältnismäßig leicht.

Sie ist in zwei ungleich große Lappen, den größeren Lobus dexter und den kleineren Lobus sinister unterteilt. Am rechten Lobus lassen sich noch zwei kleinere Lappen unterscheiden, der Lobus quadratus und der Lobus caudatus.

An der Leber unterscheiden wir eine konvexe Facies diaphragmatica und eine untere Facies viszeralis. Erstere bezeichnet die obere, vordere und hintere Fläche, die dem Zwerchfell anliegt und deren Form dessen Wölbung entspricht. Die Facies viszeralis dagegen ruht auf den Bauchorganen.

Die anatomische Trennungslinie zwischen dem rechten und linken Lappen entspricht auf der konvexen Fläche dem Ansatz des Ligamentum falciforme, auf der konkaven Fläche der Fissura sagittalis. Auf dieser Unterseite der Leber trennt ein tiefer Einschnitt den rechten und linken Lappen, die Inzisura lig. teretis. An dieser Inzisur legt sich das Ligamentum teres, das zur Leberpforte, der Porta hepatis führt. Dort treten zwei zuführende Blutgefäße in das Organ ein, die Arteria hepatica, die die Leber mit sauerstoffhaltigem Blut versorgt, und die Vena portae, die das venöse Blut aus den unpaaren Bauchorganen zuführt, während der abführende Gallengang die Leber verläßt.

Die chirurgische Organmittellinie entspricht auf der Facies diaphragmatica der Cava-Gallenblasenlinie, an der viszeralen Seite der Fissura sagittalis. Diese Hilfslinie teilt das Versorgungsgebiet durch die Äste der Vena porta in zwei gleich große Stromgebiete.

Die rechte Leberhälfte hat drei Segmente (A-C), die linke fünf, wobei drei im medialen Abschnitt (DEF) liegen, also zwischen Cava-Gallenblasenlinie und dem Ligamentum falciforme (anatomische Grenze). Im weiter lateralen Abschnitt, der dem linken Lappen entspricht, liegen zwei Segmente.

ECHINOCOCCUSZYSTEN DER LEBER

I. PARASITOLOGIE

1.1. SOZIOLOGISCHE GRÜNDE

In den letzten Jahren tauchte im deutschsprachigen Raum wieder eine Krankheit auf, die nahezu in völlige Vergessenheit geraten war: Die Echinococcose

Während bis vor etwa fünfzehn Jahren in Deutschland nur der *Echinococcus alveolaris* sporadisch beobachtet wurde, tritt jetzt auch der weltweit verbreitete *Echinococcus cysticus* auf (1, 15, 21). Der Grund dafür ist in dem wirtschaftlichen Aufschwung zu sehen, den die Bundesrepublik nach dem zweiten Weltkrieg genommen hat. Dadurch bedingt, kamen viele ausländische Arbeitnehmer, besonders aus dem Mittelmeerraum nach Deutschland. Am häufigsten werden von dieser *Echinococcus*art die Menschen aus Griechenland, Zypern, Sardinien, Jugoslawien und der Türkei befallen (27, 47, 48).

1.2. ARTEN UND GEOGRAPHISCHE VERTEILUNG

Der *Echinococcus cysticus* (E.c.) kommt vor allem endemisch in den Mittelmeerländern, sowie in den Schafzuchtgebieten Südamerikas, Neuseelands und Australiens vor. In Deutschland waren vor dem zweiten Weltkrieg die Schafzuchtgebiete in Mecklenburg und Pommern dominierend. Jedoch war mit dem Rückgang der Schafzucht in diesen Gebieten ein Abklingen dieser Krankheit verbunden (21, 39, 48, 54).

Die andere Art, den *Echinococcus alveolaris* (E.a.), findet man hauptsächlich endemisch in den Juragebieten Süddeutschlands (Schwä-

bische Alb, Bayrische Alpen), sowie in der Nordostschweiz und in Österreich (Tirol, Kärnten, Steiermark).

Außerhalb Europas sind Alaska, der Nordwesten von Kanada und Sibirien Endemiegebiete (21, 41, 48).

II. PATHOLOGIE

2.1. MORPHOLOGISCHE EIGENARTEN

VOGEL (50, 51) wies als erster nach, daß es zwei völlig verschiedene Hundebandwurmart gibt. Diese beiden parasitologisch und epidemiologisch vollkommen verschiedenen Echinococcen, werden nur in ihren Zwischenwirten, die die Larven beherbergen, gefährlich (4).

Sowohl der E.a., als auch der E.c. unterliegen einem Infektionszyklus, der mit einem Wirtswechsel verbunden ist. Dieser spielt sich zwischen den pflanzenfressenden Tieren als Zwischenwirten und fleischfressenden als Endwirten ab. Zwischenwirte beim E.a. sind vor allem Feldmäuse, die dann von ihrem Endwirt, dem Rotfuchs gefressen werden. VOGEL (50, 51) zeigte experimentell, daß auch Hunde und Katzen finentragende Feldmäuse fressen und somit zum gefährlichen Eiausscheider im häuslichen Bereich werden (11, 47).

Als Zwischenwirte beim E.c. kommen in erster Linie die Paarhufer in Frage, deren infiziertes Fleisch an den Hund verfüttert wird. Andere Kaniden sind seltener befallen.

Der Mensch fungiert als Zwischenwirt, indem er sich entweder direkt durch orale Aufnahme von Eiern, beim Umgang mit Hund, Katze oder Fuchs infiziert, oder indirekt, indem er mit Finnen verunreinigtes Obst oder Gemüse ißt. Dabei stellt

der Mensch im Zyklus des Echinococcus eine Sackgasse dar, da in der Regel keine Übertragung des Parasiten vom Mensch auf einen Endwirt erfolgt. Aus diesem Grund zeigen wir klinische Erscheinungen (11, 39).

2.2. ANSTECKUNGsalter BEIM MENSCHEN

Die Infektion mit Eiern des E.c. kann schon im Säuglingsalter durch verunreinigte Milch entstehen. Diese wird vom Erzeuger unter Umgehung der strengen Sicherheitsmaßnahmen der Molkereien direkt an die Bevölkerung verkauft.

Häufiger jedoch ist die Ansteckung im Kindesalter beim E.c. durch Schmierinfektion.

Durch Aufsammeln von Fallobst, das mit Fuchskot verunreinigt ist, können sich Kinder und Jugendliche mit Eiern des E.a. infizieren.

Dabei dominieren in beiden Fällen die ländlichen Gegenden, da ein engerer Kontakt mit Tieren bzw. der Natur unumgänglich ist. Auch ist das hygienische Bewußtsein von Kindern noch nicht so ausgeprägt (46).

Allerdings ist auch eine Ansteckung im Stadtbereich möglich. Durch engen Kontakt mit Hunden, bei denen die Infektion ohne äußere Zeichen abläuft, wird die Krankheit übertragen. Dabei spielt es keine Rolle, ob der Patient von dem befallenen Hund geleckt worden ist, da die Eier auch oft im mit Kot verschmutzten Fell hängen, so daß nach dem Streicheln eine orale Aufnahme möglich ist. Haben solche Hunde dann noch Zugang zu Wohnungen, so bleibt eine Beschmutzung von Teppichen, Kleidern oder Möbeln nicht aus (17).

Aus diesem Grund ist es leicht zu erklären, daß in den ärmeren Ländern, wie z.B. der Türkei oder Griechenland, in denen

Mensch und Tier, ja sogar die Weidetiere mit in einem Raum leben, die Kontagiosität sehr hoch ist. Auch besitzen solche Dörfer meistens nur eine Wasserstelle, die gemeinsam von Mensch und Tier benutzt wird.

Nach VOGEL (50, 51) breitet sich der E.c. hauptsächlich im Hund aus, während beim E.a. wohl die Katze bzw. der Fuchs die größere Rolle spielen.

2.3. ENTWICKLUNG DES ECHINOCOCCUS IM MENSCHEN

Bei beiden Echinococcusarten entwickeln sich die oral aufgenommenen Eier im Magen und Duodenum zu Larven. Aus einer Larve wächst langsam eine Echinococcusblase heran, die sogenannte Hydatide. Nach etwa fünf bis sechs Monaten hat diese Hydatide eine Größe von ca. 15-20 mm erreicht.

Um eine Größe zu erreichen die Beschwerden erzeugt, braucht es nach REIFFERSCHIED (40) oft 20 bis 30 Jahre.

Aus diesem Grund liegt in den meisten beschriebenen Fällen das Manifestationsalter zwischen 30 und 40 Jahren (26, 39, 47, 48).

2.4. LOKALISATION

Hinsichtlich der Lokalisation ist der rechte Leberlappen deutlich bevorzugt, was einerseits auf seinen größeren Anteil zurückzuführen ist, andererseits auf den gestreckten Verlauf des rechten Pfortaderastes, der in ihn mündet (31).

TABELLE 1

Zusammenstellung der Eigenschaften der Echinococcusarten nach ECKERT (13)

<u>Invasionslarve/Finne</u>	<i>E. cysticus</i>	<i>E. alveolaris</i>
Name	<i>E. cysticus</i>	<i>E. alveolaris</i>
typische Form	großblasig (1-15 cm Durchmesser oder größer) monocystisch	Agglomerat von kleinen Bläschen (1-4 mm) polycystisch-infiltrativ
Wachstum	expansiv	infiltrativ
Organlokalisation	innere Organe, Leber 75 %, Lunge 20-23 %, Nieren, Milz, Knochen 1-2 %	innere Organe, vorwiegend Leber (evtl. Infiltration in andere Organe oder Metastasierung in andere Organe).
<u>Adulter Wurm</u>		
Länge	bis 6 mm	bis 3,7 mm
Gliederzahl	3	3-5
Anzahl der Hodenbläschen	38-52	14-31
Form des graviden Uterus	deutliche laterale Ausstülpung	keine Ausstülpung
typische natürliche Endwirte	Hund, Wolf, andere Kaniden	Rotfuchs, Polarfuchs, Hauskatze
typische natürliche Zwischenwirte	andere Huftiere Rind, Schaf, Schwein	vorwiegend Nagetiere (Feldmäuse)
Hauptverbreitungsgebiet	weltweit	herdförmig Süddtschl., Schweiz, Österreich, Ostfrankreich, UdSSR, Japan (sporadisch auch andere Gebiete der westlichen Hemisphäre).

III. ECHINOCOCCUS CYSTICUS

3.1. INFEKTIONSWEG BEIM HUND

Wie bereits erwähnt ist der Hund der hauptsächliche Endwirt des E.c.. Dieser infiziert sich, indem er mit der Nahrung rohes zystenhaltiges Fleisch von Schlachttieren frißt. Die Bandwurmköpfe in den Zysten gelangen in den Dünndarm des Hundes und wachsen dort zum reifen Bandwurm heran, der sich mit seinem Kopf, dem Skolex, an der Darmwand festsaugt (26, 39, 48). Seine drei Glieder, Proglottiden genannt, sind komplett zwittrig aufgebaut, mit Testes, Ovar und Uterus. Das unterste der drei Wurmsegmente entleert sich in den Dünndarm. Dabei werden etwa 500 Eier frei, die mit dem Stuhl wieder ausgeschieden werden. Diese Eier können nun über direktem bzw. indirektem Kontakt durch Milch, Salat oder Gemüse oral von Menschen aufgenommen werden (48).

3.2. INFEKTIONSWEG BEIM MENSCHEN

Die in den Eiern enthaltenen Hakenlarven (Onkosphären) werden im Magen bzw. Duodenum von ihrer Embryonalschale befreit (21). Die Eier besitzen eine Chitinhülle, die ihnen gegen mechanische Einwirkungen Schutz verleiht. Die Schutzhülle kann jedoch vom Magensaft (HCl + Pepsin) aufgelöst werden (46). Durch diese Hülle ist es den Eiern möglich, 16 Tage im Wasser, 12 Tage bei Trockenheit und bei Temperaturen von 0° C sogar über 100 zu überleben (17).

Innerhalb von drei Stunden können die freigewordenen Hakenlarven als Embryonen die Darmwand mit ihren Häkchen durchbohren und hämatogen (über das Pfortaderblut) bzw. lymphogen in

die Leber verschleppt werden (21, 46). Allerdings können die Larven auch eine muköse bzw. episeröse Ausbreitung erfahren. Außerdem ist den Parasiten eine Eigenbeweglichkeit möglich. Aus diesen Gründen bleibt kein Organ im Körper von ihrem Befall verschont. Jedoch werden hauptsächlich die beiden großen "Filter", die Leber mit 70 % und die Lunge mit 20 % im menschlichen Körper befallen (39).

3.3. VERTEILUNG IN DEN ORGANEN

Der Gesamtweg der Larven sieht folgendermaßen aus:

Magen-Darmtrakt, V. porta, Leber, V. cava inf., rechtes Herz, Lunge, großer Blutkreislauf (15).

1913 stellte DEVE (10) eine Tabelle über den E.c.-Befall im Körper auf.

TABELLE 2

Leber	74,9 %	Nieren	2,1 %
Lunge	8,5 %	Hirn	1,4 %
Muskulatur	5,7 %	Knochen	0,9 %
Milz	2,3 %	Verschiedenes	4,2 %

43 Jahre später stellte NOTE (35) 1959 eine Statistik auf, in der er nachwies, daß der Befall der Lunge um das Vierfache, auf 31 % gestiegen war. Auch war von ihm ein stärkerer Befall der anderen Körperteile festgestellt worden. Dieser bemerkenswerte Anstieg beruht wohl weniger auf einer echten Zunahme, als vielmehr auf einer Verbesserung der Röntgendiagnostik.

Eine andere Tabelle, die 1961 von KOURIAS (27) aufgestellt wurde, zeigt folgende Werte:

TABELLE 3

	DEVE 1913	NOTE 1959	KOURIAS 1961
Leber	74,9 %	75 %	57,4 %
Lunge	8,5 %	31 %	30,3 %
Muskulatur	5,7 %	11 %	1,1 %
Milz	2,3 %	7 %	6,1 %

3.4. WERDEGANG DER LARVEN

In dem Parenchymfilter Leber werden die meisten Larven abgefangen. Dorthin gelangt allerdings nur ein Bruchteil der eingewanderten Embryonen zur vollen Entwicklung, während eine recht große Menge noch im jugendlichen Stadium abstirbt. Ein Teil dieser eingewanderten Embryonen gelangt weiter über das rechte Herz zur Lunge und wird in deren Kapillarsystem festgehalten. Ein geringer Teil davon gelangt noch einmal in die übrigen Körperhöhlen.

Die in die Leber eingewanderten Onkosphären differenzieren sich weiter zu Hydatiden (Finnen, Zisterkus) (17), die wie kugelige Blasen aussehen. Nach etwa drei bis vier Wochen sind diese ungefähr $\frac{1}{3}$ mm groß. Nach weiteren vier Wochen hat sich unter ständigem Wachstum die Finne zu einer Kugel mit einer äußeren Chitinschicht und einer inneren Keimschicht umgewandelt, die mit einer eiweißartigen Flüssigkeit angefüllt ist (17, 20, 47, 48).

3.5. INNERE KEIMSCHICHT

Diese innere Keimschicht produziert sowohl die Echinococcusflüssigkeit, die wasserklar ist, als auch die sich später ablösenden Brutkapseln, sowie die Skolexknospen.

Im Laufe von sechs Monaten bis zu mehreren Jahren entwickeln sich in der Keimschicht hohle Knospen, die als Brutkapseln dienen. In diesen Kapseln werden unter ständigem Wachstum 10 bis 100 Skolizes gebildet. Diese Brutblasen können einreißen und die Bandwurmköpfe werden in die Mutterblase entlassen und bilden dort den sogenannten Hydatidengrieß (bis zu 40 000 Kopfanlagen pro Zyste) (46). Durch regressive Umwandlung bilden sich durch innere Sprossung Tochterblasen, aus denen wiederum Enkelblasen entstehen können. So ist es möglich, daß sich im Laufe der Zeit ein Mehrkammersystem ausbildet. Jedoch überwiegt beim Menschen das Einkammersystem (70 %). Wegen des sehr langsamen Wachstums kommt es bei Kindern nur zu solitären Finnenformen, während es bei Erwachsenen, bei denen das durchschnittliche Manifestationsalter zwischen 30 und 40 Jahren liegt, zu mehreren solitären Blasen (30 %) kommen kann (27, 47).

3.6. WEITERENTWICKLUNG DER FINNEN IN DEN BEFALLENEN ORGANEN

Um die innere Keimschicht und die äußere chitinartige Membran bildet sich als lokale Reaktion, eine vom Wirt erzeugte, gefäßarme Adventitiakapsel. Die in eine bindegewebige Kapsel umgewandelte Hydatide besteht also aus folgenden drei Schichten:

- a) einer inneren, die aus zahlreichen Fibroblasten und Riesenzellen besteht,
- b) einer mittleren, die sich ebenfalls aus Fibroblasten und Lymphozyten zusammensetzt,

c) und einer bindegewebsartigen, die von der Leber stammt.

Zwischen Wirtskapsel und Chitinmembran des Parasiten befindet sich ein perizystitischer Lymphspalt, der mit den Lymphgefäßen der Wirtskapsel kommuniziert. Die Leberkapsel wird mit zunehmendem Alter immer dicker und kann wie alle bradytroph wachsenden Gewebe verkalken und ein solches Diffusionshindernis für den Hundebandwurm darstellen, daß er degeneriert, abstirbt und schließlich verkalkt. In solchen Fällen bleibt die Krankheit zumeist unbemerkt (47).

3.7. WACHSTUMSART

Das Wachstum erfolgt meist sehr langsam und schubweise, so daß die Zystenbildungen unterschiedlich groß sein können. Der E.c. wächst im Gewebe expansiv verdrängend unter Bildung großer, meist scharf gegen die Umgebung abgegrenzte solitär auftretende Blasen, die bis zu mehreren Litern Flüssigkeit enthalten können.

Die Wachstumsgeschwindigkeit der Zysten hängt dabei unter anderem vom Druck des sie umgebenden Gewebes ab.

Häufig dringt die Zyste zur Oberfläche vor und führt dann zu Formveränderungen in der Leber. Es kommt zu voluminösen Auftreibungen, Randausziehungen und entzündlich reaktiven Veränderungen des parietalen Peritoneums und des Zwerchfells.

Auf der anderen Seite gibt es jedoch auch rein zentral wachsende Formen, die die Gestalt der Leber lange Zeit nicht verändern (47, 56).

3.8. KOMPLIKATIONEN

3.8.1. SEKUNDÄRE AUSBREITUNG

Besonders gefährdet für Rupturen sind Zysten, die am unteren Leberrand liegen. Durch Platzen einer Mutterblase kommt es zu einer massiven Aussaat der Skolizes in die großen Körperhöhlen und dadurch zu einer erneuten Ansiedlung weiterer Echinococcusblasen. Es entwickelt sich eine Echinococcose sekundärer Art mit multiplem Befall.

Wird dabei der Peritonealraum befallen, so ist eine Ansiedlung in der gesamten Bauchhöhle unumgänglich.

Eine günstigere Prognose kann ein Einbruch in den Gallengang haben, da es laut SHERLOCK (46) zu einer Ausheilung kommen kann, jedoch kann auch als Komplikation ein Verschlußikterus auftreten. Als weitere Komplikation kann es zur portalen Hypertension und Atrophie des ganzen Leberlappens bzw. zu einer Infizierung einer Zyste kommen.

Bei einem Lungenbefall über die großen Lebervenen können bei günstigem Verlauf die Tochterblasen abgehustet werden.

In jedem Fall kommt es jedoch durch das artfremde Eiweiß der Hydatide zu einem schweren allergischen Schock (15, 21, 33, 46).

IV. KLINIK

4.1. SYMPTOMATOLOGIE

Nach REIFFERSCHIED (40, 41) vergehen zwischen der Infektion und dem Auftreten klinischer Symptome bei 30 % der Patienten

über zehn Jahre; es wurden aber auch Zeiträume von 20-30 Jahren beobachtet.

Durch rein mechanisch bedingte Dehnung der Leberkapsel und die dadurch bedingte Verdrängung der Gallenwege und des Parenchyms kommt es zu Oberbauchbeschwerden. Die Patienten klagen über bohrende und drückende Spannungsschmerzen, die oftmals bis in die Schulter ausstrahlen und sich bis in das Kreuz und die Beine fortsetzen.

Allerdings häufiger kommt es durch Kompression der Gallengänge zu einem Stauungsikterus, der eine Cholangitis begünstigt (21). Seltener Symptome sind kolikartige Beschwerden, Inappetenz und die dadurch bedingte Gewichtsabnahme, sowie Fieber. Seltener sieht man einen Stauungsaszites oder Ösophagusvarizen, die die V. portae beeinträchtigen und so zu einem Pfortaderhochdruck führen.

Bei subphrenischem Sitz, bzw. bei Perforation in den rechten unteren Lungenlappen treten Symptome wie Pleurareizungen, chronischer Reizhusten und Fieberschübe auf (46, 47, 53).

Da das spezifische Eiweiß der Finnenflüssigkeit einen antigenen Charakter für den Wirt hat, tritt als Begleiterscheinung durch den Stoffaustausch zwischen Parasit und Mensch allmähliche Sensibilisierung ein, die sich als Anaphylaxieerscheinungen wie Hautjucken, chronische Urtikaria, angioneurotische Ödeme oder Bronchialasthma manifestieren können (16).

Alle diese aufgeführten Symptome können für irgendeine Leber- oder Gallenblasenaffektion sprechen, so daß es sehr schwer ist, eine frühe Diagnose, die speziell auf eine Echinococose hindeutet, zu stellen.

4.2. DIAGNOSTIK

Eine Anamnese, die direkt auf diese Erkrankung hindeutet, ist sehr selten. Die meisten Angaben sind sehr allgemein gehalten und oft ist es der Fall, daß man auf der Suche nach der Lebererkrankung erst durch die unklaren klinischen und laborchemischen Ergebnisse die Echinococcose in die Differentialdiagnose mit einbezieht (32, 53).

Für eine richtige Diagnose ist es wichtig, daß neben den rein klinischen Befunden, wie eine palpatorische Vergrößerung der Leber oder das Fühlen eines prall elastischen Tumors, spezifische Untersuchungen durchgeführt werden. Dafür stehen uns folgende Methoden zur Verfügung (14):

1.) LABORCHEMISCHE METHODEN

- a) Komplementbindungsreaktion nach
GHEDINI-WEINBERG (KBR)
- b) Intrakutantest nach
CASONI-BOTTERIE
- c) Eosinophilie im Differentialblutbild
- d) erhöhte BSG

2.) RÖNTGENOLOGISCHE METHODEN

- a) Abdomenübersichtsaufnahme
- b) Leberszintigraphie
- c) Sonographie
- d) I.V. Cholecyst-Cholangiogramm
- e) Leberarteriographie
- f) Splenoportographie

3.) LAPAROSKOPIE

4.) CHIRURGISCHE METHODEN (s.Seite 22)

1.) LABORCHEMISCHE METHODEN

So beweisen die laborchemischen Methoden für sich alleine noch nicht das Vorliegen einer Echinococcose.

Die beiden immunologischen Reaktionen, die KBR nach GHEDINI-WEINBERG und der Kutantest nach CASONI-BOTTERIE dürfen nicht überbewertet werden. Sie sollten lediglich diagnostische Anhaltspunkte bieten.

- a) Die Komplementreaktion ergibt nach HÜFFGEN (21) dann die besten Ergebnisse, wenn man anstatt der gereinigten Hydatidenflüssigkeit einen Extrakt aus Zystenmembran und Skolizes verwendet.
- b) Der Intrakutantest nach CASONI-BOTTERIE ist etwas spezifischer als die KBR. Die injizierte Quaddel zeigt eine Früh- und Spätreaktion. Die Frühreaktion, die zwar etwas empfindlicher ist, ist diagnostisch nur von eingeschränktem Wert, da ein positiver Ausfall auch beim Befall mit anderen Kestoden, bei Lues, Leberzirrhose (4), dem primären Leberkarzinom (53), ja sogar beim Gesunden vorkommen kann. Dagegen gilt die Spätreaktion, die 24 Stunden nach der subkutanen Injektion auftritt, als relativ relevant (37).

Allerdings sollte der CASONI-Test erst angewandt werden, wenn für die KBR Blut abgenommen wurde, um falsche Ergebnisse zu vermeiden. Beide Reaktionen können zu einer Sensibilisierung führen. Während der Intrakutantest nach Heilung noch jahrelang positiv bleiben kann und eine Wiederholung ihn deshalb nutzlos macht, wird die Komplementbindungsreaktion im allgemeinen vier bis sechs Monate nach Entfernen einer Zyste negativ (4, 16, 21, 37).

- c) Die Eosinophilie gilt bei allen Autoren als uncharakteristischer Hinweis. Jedoch sollte man bei einer Erhöhung

über 5 % im Differentialblutbild an eine Echinococcose denken.

- d) Von einer erhöhten BSG wird in allen Literaturangaben berichtet, was allerdings nur darauf hindeutet, daß eine Infektion abläuft (16).

2.) RÖNTGENOLOGISCHE METHODEN

Die radiologische Untersuchung ist ein weiteres Hilfsmittel zur Sicherstellung der Diagnose. Sie gibt weitreichende Aufschlüsse über Größe und Lage der Verschattung.

a) Abdomenübersicht

Auf Übersichtsaufnahmen ist in 30-40 % der Fälle ein Zwerchfellhochstand rechts zu diagnostizieren. Hier sollte man eine Durchleuchtung anschließen, damit die Verschieblichkeit des Diaphragmas beurteilt werden kann (8, 33).

Weiterhin kann an Hand des Röntgenbildes festgestellt werden, ob es sich um eine solitäre, oder um multiple Zysten handelt. Sie zeigen sich als scharf begrenzte rundliche Prozesse, die nach Art der Raumforderung von erheblicher Größe sein müssen (16, 21). Dabei weisen kreisrunde Ringe auf eine Verkalkung der Zystenwand -als Ausdruck einer abgestorbenen Echinococcusblase- in der Lebergegend hin. Allerdings müssen die Schatten differentialdiagnostisch abgesichert werden, da ebenso Gallensteine, Phlebosklerosen, Hämangiome, Aneurysmen u.a. ähnliche Bilder zeigen können.

Als weitere Routineröntgenuntersuchungen kommen die MDP, die Cholezysto- und Pyelographie, sowie vor allem die Tomographie in Betracht.

b) Leberszintigraphie

Das Leberszintigramm bietet eine weitere gute Möglichkeit

zur Lokalisierung von raumfordernden Lebertumoren. Jedoch verursachen erst solche Gebilde Speicherdefekte, die größer als zwei bis drei Zentimeter sind. Sie können mit radioaktivem Gold (^{98}Au als Kolloid) oder mit $^{99}\text{Tc}^m$ Schwefelkolloid erfaßt werden. Dabei ist eine Abgrenzung von anderen raumfordernden Prozessen nicht möglich. Auch läßt sich nicht sagen, um welche Echinococcenart es sich handelt, noch läßt sich feststellen, ob der Tumor benigne oder maligne ist (8, 12, 16, 33).

c) Sonographie

Im Gegensatz zur Szintigraphie ermöglicht die Sonographie die Differenzierung zwischen soliden und zystischen Tumoren, da bei Durchschallung zystischer Gebilde reflektierende Grenzflächen fehlen (52).

Die für den Patienten risikolose und ohne großen Zeitaufwand durchführbare Untersuchungsmethode, zeigt Speicherdefekte ab 2 cm Größe, so daß nach einer Leberresektion wegen Echinococcuszysten, die fortschreitende Regeneration des Organs laufend beobachtet werden kann (29, 52).

d) I.V. Cholecyst-Cholangiogramm

In den letzten Jahren hat diese Art der Diagnose an Bedeutung gewonnen. Die Cholangiographie dient zur Darstellung von Verbindungen zwischen Hydatidenzysten und Gallengängen, bzw. der Gallenblase (17, 47). Weiterhin erlaubt sie die Unterscheidung zwischen einer verkalkten parasitären Zyste und einer kalkig inkrustierten Wand einer Porzellangallenblase oder eines isoliert verkalkten Gallenblasendivertikels.

Mit Hilfe der retrograden Cholangiographie gelingt in Einzelfällen eine Darstellung von Echinococcuszysten,

die in den Gallengang eingebrochen sind.

e) Leberarteriographie

Die stärkste radiologische Aussagekraft hat heute wohl die Viszeralangiographie. Dazu zählt man die Leberarteriographie mit ihren beiden Methoden, der selektiven Arteriographie (Zoeliakographie), oder der superselektiven Hepatographie. Diese Hilfsmittel ergeben als einzige röntgenologische Methode entscheidende Hinweise auf die Lokalisation und ermöglichen sowohl eine artspezifische Diagnose (33), als auch eine Differentialdiagnose gegenüber anderen raumfordernden Prozessen der Leber.

Solitäre und multiple Zysten lassen sich bedingt durch ihr expansives Wachstum an Hand der arteriellen Phase des Angiogramms an ihrer bogenförmigen Verlagerung, bzw. Streckung der Segmentarterien erkennen (48). In der Parenchymphase finden sich isolierte oder multiple unterschiedlich große Kontrastaussparungen mit glatten, scharf begrenzten Rändern und einem verdichteten Randsaum (16). Im Gegensatz dazu zeigen solitäre Zysten degenerativer Genese, Abszesse, eine Zystenleber, unscharfe Ränder. Dieser kontrastierte Wall wird als pathognomonisch für E.c. angesehen. Er läßt sich jedoch nur in 50 % der Fälle nachweisen (16).

f) Splenoportographie

Die Splenoportographie dient zur Darstellung mechanisch verdrängter Gefäßäste und somit zur Lokalisationsdarstellung von intrahepatischen Raumforderungen.

3.) LAPAROSKOPIE

Bei Verdacht auf Zysten in der Leber ist eine Blindpunktion wegen der Gefahr einer Peritonitis kontraindiziert, eine Laparoskopie jedoch angezeigt.

Die Zysten beim E.c. treten häufig in der Einzahl mit einer dicken undurchsichtigen Wand von eher gelblicher Farbe auf. Bei sekundärer Verkalkung fühlen sie sich hart an. Da sie vor allem im rechten Leberlappen auftreten, kann dieser erheblich vergrößert und deformiert sein (52).

4.) CHIRURGISCHE METHODEN

Da eine befriedigende medikamentöse oder antiparasitäre Therapie bisher nicht zur Verfügung steht, ist auch heute noch die operative Behandlung das einzige Mittel der Wahl.

Vor 30 Jahren war man der Ansicht, daß bei mehreren Zysten höchstens zwei bis vier Blasen entfernt werden dürften und man in einem zweiten Eingriff den Rest entfernen sollte. Jedoch läßt der Aufschwung in der Leberchirurgie diese Überlegung heutzutage vergessen.

Trotz der großen Anzahl der operativen Behandlungsmöglichkeiten, sollte sich der Eingriff nach Lage, Größe und Anzahl der Zysten richten. Auch muß die Beziehung der Blasen zu benachbarten Organen, Gefäßen und Gangsystemen, so der Zustand des, den Parasiten umgebenden, Parenchyms berücksichtigt werden. GÜTGEMANN (16) verlangt außerdem bei der Entfernung von Echinococcuszysten ein undogmatisches, der Situation angepaßtes Vorgehen (47).

Die folgende Tabelle gibt eine Übersicht über die gebräuchlichsten Verfahren:

- 1.) Teilhepatektomie (CORTAT-JACOB)
- 2.) Enukleation
- 3.) Perizystektomie (GOINARD-BOURGEON)
- 4.) Partielle Zystektomie mit Netzplombierung (GOINARD)
- 5.) Ausräumung der Zyste mit nachfolgender primärer Naht (DELBET-GEROULANOS)
- 6.) Marsupialisation mit Drainage
- 7.) Drainage der Hydatidenhöhle ins Jejunum (PELISSIER) = Zysto-Jejunostomie
- 8.) Atypische Leberresektion (GÜTGEMANN)

Trotz der vielen vorgeschlagenen Operationsmöglichkeiten, worin sich eine gewisse Unzufriedenheit widerspiegelt, setzt sich doch einheitlich die Auffassung durch, daß die Aufrechterhaltung eines ungehinderten Galleabflusses für den Erfolg von großer Bedeutung ist.

Der Zugangsweg ist vom Sitz der Zyste abhängig. Sollte es sich um eine Einzelblase im linken Leberlappen handeln, so wird der abdominelle Weg bevorzugt.

Die häufigste Ansiedlung des Parasiten ist im rechten Leberlappen. Hier sollte die Eröffnung mit einem großzügigen Rippenbogenrandschnitt vorgenommen werden (30), der einen guten Überblick gewährleistet. Eine anschließende sorgfältige Abschirmung der Bauchdecke und freien Bauchhöhle ist wegen einer möglichen Ruptur der Zyste und des dadurch bedingten anaphylaktischen Schocks bzw. einer Aussaat von Skolizes unbedingt indiziert (16, 17, 27).

OPERATIONSMETHODEN

- 1.) Die erste Möglichkeit besteht in der Teilhepatektomie. Sie sollte beim E.c. nur dann Anwendung finden, wenn der betroffene Leberanteil ohnehin druckatrophisch ist. Beim E.a. dagegen stellt sich die einzige Möglichkeit der Therapie dar. Dieses Verfahren hat postoperativ die höchste Komplikationsrate (33).
- 2.) Die zweite Möglichkeit besteht in einer Enukleationsresektion. Dabei wird die Zyste mitsamt der Parasitenmembran nach vorausgegangener Punktionssaugung aus der Wirtskapsel enukleiert. Da durch das Belassen der Wirtskapsel keine ausgedehnte Blutung ins Parenchym entsteht, gilt dieses Verfahren als relativ problemlos. Allerdings besteht in der Mehrzahl keine Möglichkeit zur Punktionssaugung, da die Zyste entweder vielkammrig, oder mit dickem, oft teigigem Inhalt gefüllt ist (16), oder aber eine ausgedehnte Verschwiellung mit der Kapsel vorliegt.
- 3.) Das ideale Verfahren beim E.c. ist die Perizystektomie. Dabei wird die Echinococcuszyste mit dem sie umgebenden Lebergewebe exstirpiert und exogene Hydatiden sicher entfernt. Weiterhin ist die Rezidivgefahr sehr gering. KOURIAS (27) empfiehlt dieses Verfahren nur bei gestielten Zysten anzuwenden, oder bei solchen, die in der Nähe des Leberrandes liegen. Bei zu großen Blasen sollte von der Perizystektomie Abstand genommen werden, da durch die Anspannung des Pfortaderastes und die Verästelung der Arteria hepatica mit Gefäßverletzungen zu rechnen ist (6).
- 4.) Für diese Blasen eignet sich mehr die partielle Zystektomie mit Netzplombierung nach GOINARD. Weitere Indikationen für dieses Verfahren sind:

- a) alle großen Zysten mit klarem oder galligem Inhalt,
- b) alle Zysten mit verdickten, sklerotischen oder verkalkten Wänden,
- c) alle zentral sitzenden Zysten,
- d) alle Resthöhlen bei vorausgegangener Marsupialisation,
- e) als Ergänzungsmaßnahme zur partiellen Zystektomie.

Der Hohlraum, der durch das Entfernen der Zyste entsteht, wurde früher mit 1: 200 verdünnter Formalinlösung gespült. Diese sogenannte "Formolage" nach DEVE (10) ist heute wegen der Gefahr einer Nierenschädigung obsolet (17, 25, 33).

Heute füllt man nach Entfernen der Blase die entstandene Höhle mit dem Omentum aus, das Dank seiner plastischen, absorbierenden und blutstillenden Eigenschaften die Wundheilung fördert. Kontraindikationen für dieses Verfahren sind:

- a) Das Netz ist atrophisch.
- b) Bei ungünstigem Sitz der Zyste, so daß das Einschlagen des Netzes nicht möglich ist, bzw. wenn gastrointestinale Störungen zu erwarten sind.
- c) Bei zu ausgedehnten Adhäsionen.

- 5.) Das Operationsverfahren nach GEROULANOS, das in allen Leberbereichen gleich gut ausgeführt werden kann, stellt für den Patienten keine allzu große Belastung dar. Die größte Gefahr bei dieser Art von Echinococcuszystenentfernung ist die Infektion. Die eröffnete Zyste wird durch Matratzennähte an das parietale Bauchfell geheftet und dann mit Aponeurose und Haut verschlossen. Dabei kann es leicht zu einer sekundären Infektion kommen, da auf eine Drainage verzichtet wird. Hierbei soll sich das Wundsekret zwischen den Nähten nach außen entleeren. Bei postoperativ auftretenden Komplikationen kommt es zu sehr langen stationären Aufenthalten. Außerdem ist bei

diesem Verfahren in jedem Fall mit überdurchschnittlich langem Krankenhausaufenthalt zu rechnen (25, 47).

- 6.) Das veraltete Verfahren der Marsupialisation sollte nur noch bei vereiterten Echinococcusblasen als "ultima-ratio" Anwendung finden. Sie stellt eine Not- oder Palliativoperation dar, wenn der Zysteninhalt primär von den Gallenwegen infiziert ist, oder die Gefahr einer Ruptur in die Brust- oder Bauchhöhle besteht.

Eine Infizierung der Zyste von der Galle ausgehend ist auf folgendem Weg möglich:

Zwischen Zyste und Gallengangsystem besteht ein konstanter Flüssigkeitsaustausch. Wenn nun der Innendruck in der Echinococcusblase, der etwa viermal so hoch ist wie in der Gallenblase, steigt, so besteht die Gefahr einer sekundären Infektion (36).

Ansonsten ist dieses Verfahren kontraindiziert, da sich fast immer Infektionen einstellen (17, 34, 47).

Auch KOURIAS (27) läßt keinen Zweifel daran, daß es sich um eine Notoperation handelt. Trotzdem mußte er dieses Verfahren in 55 % der Fälle anwenden (34).

- 7.) Bei Gallenfisteln, deren Verschluß als unsicher gelten muß, erscheint wie von STUCKE (47) beschrieben die Zysto-Jejunostomie angezeigt.
- 8.) GÜTGEMANN (16) beschreibt eine atypische Leberresektion bei multiplen Zysten, oder wenn mehrere Segmente bzw. der ganze Leberlappen befallen ist.

4.2.1. INTRAOPERATIVES CHOLANGIOGRAMM

Grundsätzlich sollte laut AKOVBIAITZ (1) bei jeder Operation eines Leberechinococcus ein intraoperatives Cholangiogramm angefertigt werden. Es gibt Aufschlüsse über Sitz und Lage der Zysten, Verdrängung der Gallenwege oder Stenosierungen, sowie über Tochterblasen und Membranen, die den Galleabfluß verlegen (1, 27, 54).

4.3. CHIRURGIE BEI ECHINOCOCCUSBEFALL ANDERER ORGANE

Bei Befall anderer Organe wie Lunge, Milz oder Niere (45), ist eine Exstirpation dieses Organs angebracht, wobei eine Lobektomie, Milzexstirpation oder Nephrektomie heute im allgemeinen keine technischen Probleme mehr bereiten.

Bei Lungenbefall kommen prinzipiell zwei Verfahren in Betracht:

- a) die einfache Entfernung der Zyste im geschlossenen und entleerten Zustand mit Totalverschluß der Höhle.
- b) Die Totalexstirpation ohne Eröffnung der Zyste durch Segmentresektion oder Lobektomie. Von einer Formolspülung muß abgeraten werden, da das Alveolarendothel und das Flimmerepithel der Bronchien sehr stark geschädigt wird.

ALESTRAS (2) beschreibt zwei Fälle, wobei sich im ersten Fall die Zysten in der Leber, der linken Lunge und der Milz befanden. Im zweiten Fall handelte es sich um eine solitäre Milzzyste. Da nur dieses Organ befallen war, muß angenommen werden, daß die Hakenlarven primär auf arteriellem Wege in das Organ gelangt sind.

ROST und FIEDLER (43) berichten über etwa 800 Fälle von Nierenechinococcen, wobei sie die Meinung vertreten, daß eine weit-

aus größere Dunkelziffer vorliegt. Jedoch halten sie ebenfalls die Operation für das Mittel der Wahl.

V. MEDIKAMENTÖSE THERAPIE

Eine wirksame medikamentöse Behandlung wurde bis heute noch nicht gefunden. Versuche mit Thymolpräparaten, von denen sich THIODET bzw. HANSTEIN (18) viel versprochen hatten, blieben ohne Erfolg.

Ob die in jüngster Zeit von JAKOWIDIS und TZAMLUJAS (22, 49) beschriebenen Versuche mit Gaben von Endoxan Erfolg haben werden, bleibt abzuwarten.

Allerdings sollte man bei inoperablen Kranken eine Thymolkur versuchen, um so etwas Linderung zu verschaffen (21, 44).

Eine Röntgenbestrahlung ist sinnlos, bzw. nicht möglich, da als dosis letalis für den Echinococcus eine Herddosis von 95 000 R gegeben werden müßte (21, 44).

VI. VERLAUF UND PROGNOSE

Postoperative Komplikationen treten trotz der Schwere der Operation nur selten auf.

Dabei dürfte es sich beim E.c. am häufigsten um Rezidive und Abszeßbildungen handeln, wobei außerdem noch Gallefistelbildungen, sowie Pleuraergüsse auftreten können. Insgesamt gesehen ist jedoch bei rechtzeitiger Therapie die Prognose günstig.

Erwähnenswert wäre außerdem noch, daß es in seltenen Fällen beim E.c. zu Spontanheilungen kommen kann (24).

VII. ECHINOCOCCUS ALVEOLARIS

7.1. DEFINITION DES BEGRIFFES

1855 beschrieb VIRCHOW ein bis dahin als Alveolarkolloid mißdeutetes Gebilde als eine Echinococcusart. Er nannte ihn "multilocularis", was vielkammrig heißt. Da nun in der Literatur durch den synonymen Gebrauch der Begriffe "multipel", "multilokulär", bzw. multilocalisatus erhebliche Verwirrung entstand, sollte man, um diesen Verwechslungen zu entgehen den Ausdruck "alveolaris" oder infiltrierend wachsender Echinococcus vorziehen (7, 21, 23).

7.2. HISTORISCHE AUFFASSUNG VOM KRANKHEITSVERLAUF

Lange war man der Meinung, daß die Reaktion, ob sie als einkammrige Hydatidenzyste, oder mehrkammriger "Alveolarkolloid" verlief, vom Zwischenwirt abhängt.

POSSELT (38) stellte dies in Frage. Er bezweifelte, daß die Menschen auf der Schwäbischen Alb anders reagieren sollten als in Pommern oder Mecklenburg.

VOGEL (50, 51) wies als erster bei den Füchsen auf der Schwäbischen Alb einen 40 %-igen Tänienbefall nach, nachdem in Alaska bei einer Maus ein E.a. entdeckt worden war und die entsprechende Bandwurmart im Darm eines Polarfuchses gefunden wurde.

7.3. MORPHOLOGIE DES ECHINOCOCCUS ALVEOLARIS

Der E.a. ist die Finne eines Bandwurms, der sich durch eine eigentümliche Krümmung, die Zahl der Haken, die Form des Uterus, sowie die Eianhäufung einwandfrei von der Taenie des E.c. un-

terscheiden läßt (13). Der obligate Wirt ist der Mensch, der normale Zwischenwirt sind die Feld- und Wühlmäuse, nicht die großen Haussäugetiere.

7.4. INFEKTIONSMÖGLICHKEITEN BEIM MENSCHEN

Die Infektion des Menschen ist durch den Genuß von Trinkwasser oder Feldfrüchten, die mit Fuchslosung verunreinigt wurden, möglich. Diese dienen als Vehikel für die Eier, die dann in den menschlichen Verdauungskanal gelangen (11).

Auch können sich Jäger und Bauern beim Aufbrechen oder Abbalgen von Füchsen infizieren.

DICK (9) bezweifelt, ob dabei der rücksichtslose Kampf gegen den Fuchs, der jetzt unter dem Motto der Tollwutbekämpfung geführt wird, die Infektionsrate entscheidend herabsetzt.

Da aber auch Hunde und vor allem Hauskatzen Feldmäuse fangen und naturgemäß die erkrankten, weniger flinken Exemplare erjagen, können auch sie zu einer unmittelbaren Infektionsquelle werden (9, 48).

Während nun DICK (9) behauptet, daß Kinder durch besonders innigen Kontakt zu Tieren besonders gefährdet sind, streitet KÜMMERLE (31) dies ab, wobei im eigenen Krankengut der jüngste Patient schon 37 Jahre alt war.

7.5. INFEKTIONSWEG BEIM MENSCHEN

Wenn die Onkosphäre aus dem Dünndarm in die Pfortader gelangt, bildet sich in der Leber der geschlechtsreife Bandwurm aus. Dieser ist etwa 1, 9-3, 5 mm lang. Sein Hakenkranz und seine Fortpflanzungsorgane, und hier besonders der Uterus, sind anders aufgebaut als beim E.c. (vgl. Tab. 1, S. 9). Außerdem besitzt er meist vier, teilweise jedoch auch fünf Proglottiden (9, 31, 48).

7.6. ANSIEDLUNGORT UND WACHSTUMSART

In etwa 99 % der Fälle ist der primäre Ansiedlungsort im zentralen Teil der Leber gelegen. Der Leberrand sowie der linke Leberlappen sind weniger häufig befallen. Als Ursache dafür nimmt man den gestreckten Verlauf und das größere Lumen des rechten Pfortaderastes an. Hier verbreitet sich der Parasit infiltrierend, destruierend-aggressiv, vehement exogen sprossend, ja sogar metastasierend, also mit den Merkmalen einer malignen Geschwulst, ohne dabei Rücksicht auf Segment oder Lappengrenzen zu nehmen. Deshalb wurde er auch früher als Kolloidkrebs mißdeutet (9, 20, 31).

7.7. WACHSTUMSART

Die Embryonen in der Leber werden hirse- bis haselnußkerngroß. Sie vermehren sich durch exogene Sprossung und bilden ein Bläschenkonglomerat, wobei jedes Bläschen von einer Chitinhaut umgeben ist. So wird das umgebende Parenchymorgan zerstört (17), wobei sowohl der raumfordernde Druck, als auch Parasitentoxine eine Rolle spielen können (30). Die in lebhafter Sprossung zahlreich gebildeten Zapfen werden nach außen vorgetrieben und wachsen dann zu Tochterblasen heran, während im Inneren der Geschwulst schon Degeneration und Zerfall einsetzen. So entsteht inmitten dieser Neubildung eine Höhlung, die sich mit bräunlicher, fadenziehender Flüssigkeit anfüllt.

Wenn als Komplikation eine Sekundärinfektion hinzukommt, sammeln sich große Eitermengen an und schließlich tritt eine völlige Verjauchung ein.

Die Höhlen können verkalken, was jedoch keineswegs als ein Zeichen von Abkapselung oder Heilung angesehen werden darf. Vielmehr geht das zerstörende Wachstum des Parasiten von den

Randsäumen aus unaufhaltsam weiter. So bleibt dem Wirt keine Möglichkeit, wie beim bradytroph wachsenden E.c., eine Adventitiakapsel zu bilden.

Vielmehr entwickelt sich der Tumor zu einem derben, schwielligen und verkalkten Bindegewebe. So erhält eine Leber, die vom E.a. durchsetzt ist, das Aussehen von "grobem Schwarzbrot", löchrig, porös und verursacht beim Schneiden knirschende Geräusche (9, 17, 31, 47, 51). •

Der sich so entwickelnde große, nach außen hin höckrige Tumor weist eine ungemeine Ähnlichkeit mit einem Gallertkrebs oder einer Metastasenleber auf.

Das kontinuierlich wachsende Blasenkonglomerat kann auch auf Nachbarorgane, wie Zwerchfell, rechter unterer Lungenlappen oder Milz übergreifen.

Jedoch sind anaphylaktoide Erscheinungen, wie sie beim E.c. beobachtet werden, nicht der Fall.

Infolge des seltenen Einbruchs in die Lymph- oder Blutbahnen kommt es kaum zu einer Metastasierung. Wenn dies doch einmal geschehen sollte, dann werden hauptsächlich die Lunge oder die Leber befallen.

7.8. ANDERE BEFALLENE ORGANE

Nur BONIS und STURM (7) berichten in jüngster Zeit über einen E.a.-Befall im Gehirn.

Ob außer der Leber andere Organe primär befallen werden, ist nicht sicher.

POSSELT (38) berichtet 1932 von vier Primärfällen im Gehirn.

In der Folgezeit sind von ZÜLCH (57) sechs weitere Fälle beschrieben worden, bei denen es sich um alleinige Ansiedlungen im Gehirn handeln soll.

VIII. KLINIK

8.1. AKUTER VERLAUF

Die Krankheit kann sich verhältnismäßig akut als Oberbauch-erkrankung entwickeln. Zumeist liegt dann ein positiver Tastbefund vor, der an einen Leberabszeß oder eine Zyste denken läßt, wobei sehr leicht der primär chronische Charakter des Leidens übersehen wird. Bei Progredienz des Verlaufs kommt es zu einer allgemeinen Befundverschlechterung mit ikterischen und kachektischen Anzeichen.

Das Gesamtbild entspricht dem eines Krebskranken, wobei der totale Zusammenbruch der Leberfunktionen zum Tode im Koma hepaticum führt (17, 44, 55).

8.2. DIAGNOSTIK

Eine Sicherung der Diagnose des E.a. ist bei der Vielzahl der subjektiven Beschwerden und bei den unsicheren objektiven und laborchemischen Untersuchungsmethoden schwer zu erreichen.

1.) LABORCHEMISCHE METHODEN

- a) Komplementbindungsreaktion nach
GHEDINI-WEINBERG (KBR)
- b) Intrakutantest nach
CASONI-BOTTERIE
- c) Eosinophilie im Differentialblutbild

2.) RÖNTGENOLOGISCHE METHODEN

- a) Abdomenübersichtsaufnahme
- b) Kontrastmitteldarstellung des Magen-Darm-Kanals

- c) Cholezysto-Cholangiographie
- d) Splenoporthographie
- e) Angiographie
- f) Szintigraphie
- g) Sonographie

3.) CHIRURGISCHE METHODEN

- a) Laparoskopie
- b) Punktion
- c) Laparotomie
- d) Histologie

1.) LABORCHEMISCHE METHODEN

Beim E.a. ist die Empfindlichkeit der immunologischen Tests sehr gering, da die handelsüblichen Präparate aus Antigenen vom E.c. gewonnen werden. Spezifische Antigene würden eher ein positives Ergebnis erwarten lassen; leider sind bis heute solche noch nicht zu haben.

- a) Die KBR ist bei etwa 50 % der E.a.-Erkrankten positiv, wobei es auch pseudopositive Ergebnisse von solchen Erkrankungen gibt, die ohnehin differentialdiagnostisch schwer abzugrenzen sind.
- b) Der Intrakutantest ist unspezifisch, da die injizierte Hydatidenflüssigkeit zahlreiche nicht definierte Antigene enthält, die auch bei anderen Zestoden bzw. beim Karzinom vorkommen.

Beide Reaktionen sollten immer nur im Zusammenhang mit anderen Untersuchungsmethoden bewertet werden.

- c) Eine Erhöhung der eosinophilen Blutkörper im Differentialblutbild liegt nicht vor.

2.) RÖNTGENOLOGISCHE METHODEN

- a) Da der infiltrierend wachsende E.a. durch die Nekrose verkalkt, zeigen sich auf der Leeraufnahme im Röntgenbild oft diagnostisch wertvolle Kalkflecken. Sie sind entweder grob oder scharf begrenzt sowie schattendicht, oder aber krümelig, zart und vielgestaltig und ähneln Kalkspritzern. Diese Kalkspritzer sind bei primären und sekundären Lebertumoren sowie bei der Zirrhose nicht vorhanden. Dabei ist zu beachten, daß die Kalkschatten nicht mit dem glattrandigen, runden Kalkschatten des E.c. verwechselt werden.

So wäre es sehr früh möglich, noch vor der ikterischen Phase, den E.a. zu diagnostizieren und eine Aussage über seine Lokalisation zu machen. Allerdings können diese Kalkschatten auch völlig fehlen (9, 30, 31, 48, 55).

Ein weiteres, aber ebenso unspezifisches Merkmal ist der regelmäßig zu beachtende Zwerchfellhochstand. Kommt es zu Absiedlungen in der Lunge, so können entweder kleine einzelne, oder disseminierte Herde auftreten, die ein ähnliches Bild wie die Miliartuberkulose zeigen.

Es können aber auch unscharfe, wolkenartige Infiltrate auftreten, ebenso sind scharf begrenzte Wölkchen ohne Entzündungszeichen in die Umgebung möglich die rasch wachsen.

Auch kann das Bild einer Lobärpneumonie auftreten, durch das Zusammenfließen von Echinococcusinfiltraten oder durch Obliteration von Bronchien und Gefäßen.

- b) Durch die Kontrastmitteldarstellung des Magen-Darm-Kanals lassen sich Verdrängungserscheinungen im Bereich des hinteren Leberlappens erkennen. Sie ist ebenso angezeigt,

wie die

- c) Cholezyst-Cholangiographie zum Ausschluß eines Primärtumors. So ist bei negativem Ausfall und vorhandener Kachexie unbedingt an einen E.a. zu denken.

Außerdem ist die intraoperative Cholangiographie insofern von sehr großer Wichtigkeit, da mit dieser Methode Fisteln zwischen den Gallengängen und der Zyste, bzw. Reste der Parasitenmembran in den Gallengängen, oder eine gleichzeitig bestehende Cholezysto- oder Choledocholithiasis erkannt werden können. Ebenso sind Papillenstenosen differentialdiagnostisch abzugrenzen.

- d) Die Splenoportographie gibt Aufschluß darüber, wie der Verlauf der Pfortader und ihrer Verzweigung ist. So zeigt die Art und Lokalisation der Verlegung an, ob eine Operationsindikation besteht, oder nicht.
- e) Die selektive Angiographie des Trunkus zoeliakus bzw. der Arteria hepatica vermag außer der Größe und Lage bei Abwarten bis zur venösen Phase auch noch ein indirektes Portogramm zu liefern, das gegenüber dem Splenoportogramm weniger Fehlermöglichkeiten aufweist.
- f) Eine der zuverlässigsten und für den Patienten am wenigsten belastenden Methoden zur Abklärung raumfordernder Prozesse in der Leber ist die Szintigraphie. Speicherdefekte von mehr als drei Zentimeter Durchmesser können mit etwa 90 %-iger Sicherheit nachgewiesen werden. Schwierigkeiten entstehen bei der Deutung der Aktivitätsverteilung im Leberhilus, da manchmal pathologische Verhältnisse vorgetäuscht werden können, oder bei einer Lokalisation des Defektes im posterio-superioren Segment des rechten Leberlappens, dem Gebiet des größten Drucks. Im Zweifelsfalle ist es angezeigt, Szintigramme der Leber von vorne, der Seite und hinten anzufertigen (8, 33).

- g) Neuerdings werden zur Differenzierung zwischen soliden und zystischen Tumoren sonographische Befunde erhoben. Über die genaue Methode wurde bereits auf S. 20 berichtet.

3.) CHIRURGISCHE METHODEN

a,b) Laparoskopie - Punktion

Die Laparoskopie kann bei oberflächlichem Sitz der Zyste die Diagnose sichern. Eine Punktion ist nur dann ratsam, wenn ein E.C. völlig ausgeschlossen ist, da ansonsten die Gefahr eines tödlichen anaphylaktischen Schocks besteht.

So ähnelt das Bild beim E.a. makroskopisch häufig dem eines malignen Tumors mit unregelmäßiger Höckerung und weißlicher Farbe im befallenen Areal. Hier gibt nur die Punktion, die nicht belastend ist, durch den histologischen Befund genauen Aufschluß (5, 9, 30, 31, 48).

c,d) Laparotomie - Histologie

Gelingt es nicht, die Diagnose klinisch, radiologisch oder durch die Laparoskopie zu stellen, so bleibt nur noch die Probelaparotomie übrig. Da jedoch eine makroskopische Aussage nicht möglich ist, muß eine Probeexzision entnommen werden, die dann histologisch untersucht werden muß (9, 30, 31, 47, 48).

8.3.1. OPERATIONSMETHODEN

Das Ziel der Operation beim E.a. ist:

- a) Sicherung der Diagnose durch eine Probeexzision,
- b) eine Resektion bei unilobulärem Befall,

c) Drainage der großen Zerfallshöhlen.

Wenn der Verdacht gesichert ist, sollte immer operiert werden, da bis heute noch keine erfolgversprechende konservative Behandlungsmethode vorliegt (9, 16, 30).

Allerdings ist eine Leberresektion nur bei lokalem Sitz und bei Beschränkung der parasitären Wucherung auf einen Lappen möglich. Jedoch lehrt die Erfahrung, daß ein alveolärer Echinococcus zum Zeitpunkt der ersten Krankheitsmanifestation fast schon inoperabel ist, da der Parasit bereits schon die Segmentgrenzen der Leber durchbrochen hat und eine Gefäß- bzw. Gallenschädigung hervorgerufen hat. So verbleiben zumeist nur noch Palliativmaßnahmen. In Frage kommen:

- a) die GÖTZSCHE Zipfelplastik mit transhepatischer Dauerdrainage bei einer Verlegung der abführenden Gallenwege,
- b) eine Hepato-Cholangio-Enterostomie nach dem Verfahren von LONGMIRE (47) bei einer völligen Blockierung der Leberpforte.
- c) Bei großen Zerfallshöhlen wurden Maßnahmen wie Inzisionen, Drainage, Marsupialisation versucht. Jedoch hat es sich gezeigt, daß alle Mittel, die bis heute der modernen Chirurgie zur Verfügung stehen, zur Instillation der Zerfallshöhlen allesamt unwirksam gegenüber dem Wachstum des Parasiten sind.

Allerdings ist die Indikation zu einer Operation immer gegeben, da durch das langsame Wachstum des Blasenwurms oft über Jahre hinaus Linderung geschaffen werden kann.

IX. MEDIKAMENTÖSE THERAPIE

Die früher angewandte Röntgenbestrahlung brachte bisher keine Erfolge.

Heutzutage wird der Versuch einer wirksamen Bekämpfung mit Chemotherapeutika der verschiedensten Art unternommen.

Dabei hat das zu verwendende Mittel folgende Eigenschaften zu haben:

- a) es muß absolut ungiftig für den Patienten sein,
- b) es muß die Chitinmembran durchdringen können,
- c) es muß eine parasitenabtötende Wirkung haben.

GARCIA hat als erster einen Versuch mit einer Thymolbehandlung unternommen. Diese Methode ist jedoch völlig unzureichend und sollte nur bei absolut inoperablen Fällen angewandt werden. So ist bei der Eigenart der Erkrankung mit ihrem ohnehin chronischen Verlauf der Wert oder Unwert, Erfolg oder Mißerfolg der Thymolbehandlung nur schwer zu beurteilen.

In jüngster Zeit haben JAKOWIDIS und TZAMALUJAS (22) Versuche mit Zyklophosamid (Endoxan ^R) unternommen und eine Verhütung von Rezidiven beschrieben. Ob sich allerdings eine Behandlung mit diesem Zytostatika bewährt, bleibt abzuwarten.

In einem Fall der eigenen Kasuistik wurde sogar ein Wurmmittel aus der Veterenärmedizin angewandt, was zu einer Unverträglichkeit bei der Patientin führte. Auch war kein therapeutischer Erfolg zu verzeichnen.

Da beim E.a. im Gegensatz zum E.c. keine Spontanheilung vorkommt (24) und die chirurgischen Maßnahmen zumeist unzureichend sind, ist es für die Zukunft eine Herausforderung an die Chemotherapie, dem Leiden ein Ende zu setzen (3, 9, 13, 16, 19, 30).

X. VERLAUF UND PROGNOSE

Beim E.a. darf man, wenn ein Galleabfluß gewährleistet ist, von einem langsamen, fast gutartigem Krankheitsverlauf sprechen; sollte jedoch eine so starke Ummauerung des Leberhilus vorliegen, daß Palliativmaßnahmen nicht mehr möglich sind, so liegt hier eine ungünstige Prognose vor. Hauptsächliche Todesursache ist das Koma hepaticum.

XI. EIGENE ERGEBNISSE

Von 1964 bis 1976 wurde in der chirurgischen Universitätsklinik Mainz bei 34 Patienten eine Leberechinococcose diagnostiziert. Bei 25 lag ein E.c., bei 9 ein E.a. vor.

Hauptsächlich waren die Patienten, die aus den Mittelmeerlandern stammten vom E.c. befallen, lediglich 7 E.c. Erkrankte kamen aus Deutschland.

Bei den E.a. Erkrankten kamen alle aus der BRD, 6 aus dem Raum der Schwäbischen Alb und Südbadens, 3 aus dem Hunsrück, genauer aus dem Kreis Simmern.

TABELLE 4

Land	Pat. mit E.c.	Pat. mit E.a.
Deutschland	7 (28 %)	9 (100 %)
Griechenland	5 (20 %)	-
Italien	6 (24 %)	-
Jugoslawien	2 (8 %)	-
Türkei	5 (20 %)	-
Gesamt:	25 (100 %)	9 (100 %)

Von den 34 Fällen habe ich 7 besonders hervorstechende Leiden herausgesucht, von denen 3 am E.c., 4 am E.a. erkrankt waren. Teilweise zeigen diese Beispiele einen typischen Verlauf der Erkrankung, teilweise traten jedoch Auffälligkeiten wie Spontanheilungen oder massive Absiedlungen im gesamten Körper auf.

1. FALL

M.D.

geb. 15.03.1935 in Griechenland

Krankenblatt-Nr.: 39639

Familienanamnese:

o.B.

Eigenanamnese:

Kinderkrankheiten nicht erinnerlich.

1952 Appendektomie.

26.08.1966 stationäre Behandlung im auswärtigen Krankenhaus wegen angeblicher Magenbeschwerden.

Jetzige Anamnese:

05.05.1967 rezidivierende Oberbauchbeschwerden mit Ausstrahlung bis in die rechte Schulter.

Appetit: Schlecht, besonders Ekel vor Fleischspeisen.

Gewicht: Konstant.

Stuhlgang: Obstipationen und Diarrhoen im Wechsel, zeitweise entfärbte Stühle.

Medikamente: Sehr viele Magen- und Schmerzmittel ohne Namensnennung.

Aufnahmebefund:

32-jähriger Patient in gutem AZ und EZ bei unauffälliger Bewußtseinslage.

Hautfarbe sowie sichtbare Schleimhäute subikterisch.

Thorax: Symmetrisch, auskultatorisch und perkutorisch bei Erstuntersuchung kein pathologischer Befund.

Herz: Aktionen regelmäßig, Größe und Lage soweit beurteilbar

im Normbereich, auskultatorisch unauffällig.

RR 130/60 mmHg.

Abdomen: Abwehrspannung unter dem Rippenbogen rechts in der MCL mit starkem Druckschmerz.

Abdomineller Tumor in der Gallenblasengegend tastbar.

Leber und Milz nicht tastbar vergrößert.

Übriges Abdomen frei.

Abdomenübersicht:

Ringförmige Verkalkungsschatten am unteren Leberrand, sowie im rechten Leberlappen subdiaphragmal.

Laborbefunde:

BSG 20/37

Differentialblutbild: Eosinophilie 35 %, Casoni +++.

Die übrigen Laborwerte wie Bilirubin, SGOT, sowie die Elektrophorese lagen im Normbereich.

Vorläufige Diagnose:

Leberechinococcus, akute Cholezystitis.

Operation:

Nach entsprechender Vorbereitung wurde der Patient am 15.11.1967 laparotomiert.

- Befunde:
1. Entzündlich prall gefüllte Gallenblase.
 2. Rechts daneben mandarinengroße Zyste.
 3. Faustgroße Zyste an der Facies diaphragmatika mit Einbruch ins Diaphragma.

Operationsmethode:

1. Exstirpation der mandarinengroßen Zyste.
2. Eröffnung des Ductus zystikus mit anschließendem Cholangiogramm. Kein Kontrastmittelabfluß trotz

aufgestauten Gallengangssystem.

Deshalb Eröffnung des Ductus choledochus. Dort vier erbsen- bis bohnen große Zysten, die für einen partiellen Verschuß-ikterus verantwortlich waren.

3. Choledochuskopie duodenalwärts. Ohne Erfolg
Vorläufiger Befund: Eingebrochene Zyste in das intrahepatische Gallengangssystem.
4. Entfernung der faustgroßen Zyste am Diaphragma, die bis in die Vena cava inferior reicht.
Weiterer Befund: Einbruch eines Zystenanteiles in den Gallengang. Exstirpation der Zyste.
5. Drainage zwischen Gallengang, Leber und Choledochotomie. Bei Spülung Herausschwemmung von sechs erbs- bis pflaumengroßen Zysten.

Histologischer Befund:

Echinococcus zystikus mit hyaliner Fibrose der Kapsel.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos.

2. FALL

H.H.

geb. am 11.10.1938 in Deutschland

Krankenblatt-Nr.: 2496/68

Familienanamnese:

Ohne besondere Vorkommnisse.

Eigenanamnese:

Kinderkrankheiten: Pertussis.

1947: Osteomyelitis rechter Mittelvorderfuß.

1960: Autounfall; Unterschenkelfraktur rechts distal;
Schädelfraktur.

1960: Erstmals behandelt wegen Gastritis. Beschwerden zeigten Frühjahr-Herbst Gipfel. Völlegefühl.

1963: Die gleichen Beschwerden wie 1960, aber verstärkt.

Röntgenologisch: Verdacht auf Ulcus duodeni.

1964: Patient bemerkt selbst kleine, tomatengroße Geschwulst paraumbilikal rechts.

1965: Frühjahr; erneute Magenbeschwerden. Übelkeit mit rezidivierendem Erbrechen.

Befundmitteilung von auswärtigem Krankenhaus:

Faustgroßer Tumor paraumbilikal rechts. Durchführung einer Probelaparotomie.

Laparotomiebefund:

Kindskopfgroßer Tumor im rechten Oberbauch, zum Teil zystisch, zum Teil solid imponierend. Gute Abgrenzbarkeit nach unten, nach dorsal; kranial und lateral keine Abgrenzung möglich. Breitflächiger Übergang und Übergriff auf die Leber, das Li-

gamentum gastrokolicum und die Milz.

Die Niere war nicht ausmachbar.

Diagnose:

Echinococcus cystikus (abgestorben).

Überweisung des Patienten in die Chirurgische Universitätsklinik Mainz.

Aufnahmebefund:

27-jähriger Patient in gutem AZ und mittelmäßigen EZ.

Haut sowie sichtbare Schleimhäute subikterisch.

Herz und Lunge ohne pathologische Nebengeräusche.

RR: 130/90 mmHg.

Milz nicht tastbar.

Spezieller Aufnahmebefund:

Kindskopfgroße Resistenz paraumbilikal rechts.

Reizlose Laparotomienarbe; medialer Oberbauch.

Laborbefunde:

BSG: 24/35 mm n.W.

Bilirubin: 1,08 mg %

SGOT: 45,6 mU/ml

SGPT: 44 mU/ml

Leukozyten: 11 550 mm³

Röntgenologischer Befund:

04.05.1965: Thorax: Keine sicheren Infiltrate nachweisbar.

13.05.1965: Aufnahme im Liegen: Zunehmende Verschattung der linken Lunge kaudalwärts. Rechte Zwerchfellhälfte eben noch abgrenzbar.

14.05.1965: Aufnahme im Stehen: Pneumothorax im Bereich der Lungenspitze. Flüssigkeitsansammlung im Ober- und Mittellappenspalt rechts. Linke Lunge unauffällig.

18.05.1965: Thorakotomie.

24.05.1965: Kontrollaufnahme: Deutliche Besserung. Deutliche Darstellung des rechten Zwerchfellrandes.

Operationsverlauf:

Nach entsprechender Vorbereitung wurde der Patient am 04.05.1965 operiert.

Befunde: Kindskopfgroße Echinococcuszyste in der Leber, sowie eine faustgroße in der Milz.

Durchführung einer rechtsseitigen Leberresektion, sowie Splenektomie. Entfernung mehrerer kleiner Echinococcuszysten vom Mesenterium und Leberpforte.

Postoperativer Verlauf:

Ausbildung eines Pleuraempyems, Entleerung durch Drainage.

Pathohistologischer Befund:

1. Zahllose erbsen- bis apfelgroße Echinococcusblasen.
2. Exstirpierte, etwa 16x9x4 cm große Milz mit etwa pflaumengroßer, jetzt zusammenfallender Echinococcusblase am unteren Pol.
3. Knotenkonglomerat etwa 18x20x20 cm aus teilweise verbackenen, teilweise verkalkten Echinococcusblasen bestehend. Kompression des Milzgewebes durch die Zyste. Ablagerungen von Eisenpigment.

Der postoperative Verlauf war bis auf das umseitig erwähnte Pleuraempyem komplikationslos.

Weiterer Verlauf:

1966 erstmaliges Auftreten von Atembeschwerden.

Überweisung in ein Sanatorium.

Dort wurden im Juli 1967 drei Echinococcuszysten aus der rechten Brustwand extirpiert. Palpatorisch lag die Vermutung nahe, daß sich weitere Zysten unterhalb des Zwerchfells an der Leberoberfläche befinden.

Ausbildung eines Abszeßes im Gebiet der Rippenresektion. Durchbruch des Abszeßes in eine große, mit Echinococcuszysten gefüllte Zerfallshöhle, mit anschließender Fistelung nach außen.

Wegen des o.g. Befundes erneute Rücküberweisung nach Mainz.

Aufnahmebefund:

29-jähriger Patient in gutem AZ und EZ.

Herz- und Kreislaufverhältnisse ohne pathologischen Befund.

Thorax: Lunge frei von infiltrativen Veränderungen.

Spezieller Aufnahmebefund:

Drei etwa faustgroße Knoten im Bereich des rechten Oberbauches, deren Rand nicht gegen die Leber abgrenzbar war.

Fistelöffnung in Nabelhöhe rechts.

Laborbefunde:

Bilirubin gesamt 10 mg %

Operationsverlauf:

Bei der am 06.08.1968 durchgeführten Operation wurde eine fast inoperable Lage vorgefunden. Mehrere bis zu eigroße Echinococcuszysten im rechten Retroperitonealraum, zum Teil infiziert. Der restliche Leberlappen zeigt mehrere bis mannsfaustgroße Zysten, von denen zwei eröffnet waren und eine große infizierte, subphre-

nische Zerfallshöhle bildeten.

Exstirpation einer Zyste am Leberhilus.

Drainierung der Bauchhöhle und des Subphreniums.

Postoperativer Verlauf:

Der postoperative Verlauf war durch schwere Komplikationen gekennzeichnet.

Am 20.08.1968 verstarb der Patient unter den Zeichen einer schweren Atemstörung.

Pathologischer Befund:

Die postoperative Sektion ergab neben den, durch die Operation vorausgegangenen Befunden und der bereits erwähnten Fistel, eine beiderseits konfluierende eitrige Bronchopneumonie mit zum Teil abszedierenden Herden in der Lunge.

3. FALL

A.J.

geb: am 07.10.1913, deutsch

Krankenblatt-Nr.: 2734/68

Familienanamnese:

Die Mutter leidet an Coronarinsuffizienz, ansonsten unauffällig.

Eigenanamnese:

Kinderkrankheiten: Pertussis.

1941: Appendektomie, Exstirpation einer Ovarialzyste.

1948: Allgemeines Waschmittelekzem.

1952: Exstirpation einer Ovarialzyste auf der anderen Seite.

1954: Unterarmfraktur rechts.

Jetzige Anamnese:

Patientin stammt aus Mecklenburg.

Bis zum 20. Lebensjahr häufig Kontakt mit Hunden und Katzen.

Seit 1957 etwa 5-markstückgroßer Kalkschatten, der sich auf der Leber projiziert, bekannt.

Seit 1967 erstmals rezidivierende Schmerzen zwischen den Schulterblättern. Seit einem Sturz im Mai 1967 erneut auftretende Schmerzen zwischen den Schulterblättern, sowie im rechten Oberbauch mit zunehmender Progredienz.

Häufig auftretender Brechreiz.

Deswegen stationäre Behandlung im auswärtigen Krankenhaus.

Dortige Diagnose:

Echinococcus cystikus.

Im Dezember 1967 Auftreten von kolikartigen Oberbauchbeschwerden heftigster Art.

Verlegung nach Koblenz und von dortaus weiter in die Chirurgische Universitätsklinik Mainz.

Damaliger allgemeiner Aufnahmebefund:

54-jährige Patientin in gutem AZ und EZ.

Haut, sowie sichtbare Schleimhäute gut durchblutet.

Kein Ikterus.

Herzaktionen regelmäßig.

Lunge ohne pathologischen Befund.

RR: 130/80 mmHg.

Spezieller Aufnahmebefund:

Im rechten Oberbauchbereich diffuse Druckschmerzhaftigkeit mit punctum maximum in der Gallenblasengegend.

Leberrand nicht sicher tastbar.

Perkutorisch 2 QF in der MCL rechts vergrößert.

Laborbefunde:

BSG: 98/130 mm n.W.

Leukozyten: 9000 mm³

Eosinophilie im Differentialblutbild: 4 %

SGOT: 8,4 mU/ml

SGPT: 16,1 mU/ml

Alkalische Phosphatase: 1,6 mU/ml

Bilirubin gesamt: 0,74 mg %

Casoni-Test: +

Röntgenologische Befunde:

Die Thorax-Übersichtsaufnahme zeigt einen altersentsprechenden Herz- und Gefäßbefund.

Zwerchfellhochstand mit breiten Adhäsionen rechts.

Ausgedehnte Pleuraschwarten rechts, lateral und dorsal.
i.v.-Cholezyst-Cholangiographie: Freier Durchtritt des Kontrastmittels in die Gallengänge, Kontrastmittelaussparung in der Gallenblase.

Subphrenisch intrahepatisch und nach dorsal zu gelegen kommt eine zwölf Zentimeter schalenförmige Verkalkung mit Flüssigkeitsspiegel zur Darstellung.

Szintigraphie: Die Leberszintigraphie zeigt einen etwa faustgroßen raumfordernden Prozeß in den dorsalen und kranialen Abschnitten des rechten Leberlappens mit deutlicher Vergrößerung. Auffallend kleiner linker Leberlappen.

Operationsbefund:

Nach entsprechender Vorbereitung wurde die Patientin am 12.01.1968 laparotomiert.

Es fand sich eine über mannsfaustgroße Echinococcuszyste im dorsalen, kranialen Bereich des rechten Leberlappens. Entfernung des mit jauchigem Inhalt gefüllten und ins Gallenwegsystem eingebrochenen Tumors in toto. Cholezystektomie.

Eine weitere etwa hühnereigroße Echinococcuszyste am Übergang vom rechten Leberlappen zum Lobus quadratus. Enukleation dieser und Einlegen einer Drainage.

Postoperativer Verlauf:

Der postoperative Verlauf war insgesamt gesehen komplikationslos.

Histologischer Befund:

Der pathohistologische Befund der Gallenblase ergab das Bild einer noch andauernden chronischen Cholezystitis und Pericholezystitis.

In den Echinococcuszysten fanden sich neben homogenen Membranen, die Chitinhüllen entsprachen, Ablagerungen von Gallenpigment und in den Randschichten ein atrophisches Leberparenchym mit proliferierten Gallenwegen. Die anhaftenden Teile von Lebergewebe wiesen ebenfalls starke, chronisch entzündliche Reaktionen auf, wobei man verbreiterte Glisson'sche Felder mit lymphozytärer Durchsetzung vorfand.

Wie mir der Hausarzt mitteilte, verzog die Patientin mit unbekanntem Ziel. Eine weitere Nachverfolgung war mir deshalb nicht möglich.

4. FALL

W.J.

geb. am 20.10.1900, deutsch (Simmern)

Krankenblatt-Nr.: 3608/67

Familienanamnese:

Schwester Mamma-OP wegen Ca.

Eigenanamnese:

Kinderkrankheiten: Röteln.

1940: Tonsillektomie.

1965: Rezidivierende Gallenkoliken, jedoch ohne
ikterische Erscheinungen.

1967: August: Einlieferung ins Krankenhaus Simmern
wegen chronischer Cholezystitis.

V.a. Leberabszeß, bzw. Leberzyste.

Prostataadenom.

Eine durchgeführte Leberbiopsie ergab eine trüb-
eitrige Flüssigkeit, jedoch kein Lebergewebe.

Jetzige Anamnese:

26.09.1967: Patient kam wegen eines seit 4 Tagen andau-
ernden Ikterus zur stationären Aufnahme. Al-
lerdings waren keine Koliken vorausgegangen.

Gewicht: Abnahme (in den letzten 12 Tagen 5 kg).

Juckreiz: Am ganzen Körper, vor allem am Stamm.

Stuhl: Rezidivierende Diarrhoen, teilweise entfärbt.

Rezidivierender Brechreiz ohne zu erbrechen.

Allgemeiner Aufnahmebefund:

67-jähriger Patient in ausreichendem AZ und EZ.

Herzaktionen regelmäßig.

Auskultatorisch und perkutorisch kein pathologischer Befund.

RR: 100/60 mmHg.

Spezieller Aufnahmebefund:

Wegen gespannter Bauchdecken Leber nicht sicher abgrenzbar.

Fragliche Resistenz in der Oberbauchmitte unterhalb des Sternums, stark druckschmerzhaft.

Röntgenologische Befunde:

Die Thorax-Durchleuchtung ergab keine pathologischen Befunde.

Magen-Darm-Passage: Deutliche flachbogige Imprimierung des Magens und des Duodenums, insbesondere im Bereich des Ulcus duodeni von medial nach kranial.

V.a. Impressionseffekt durch Hepatomegalie.

V.a. vergrößerten linken Leberlappen.

Szintigraphischer Befund: Stark vergrößerte, ungewöhnlich verformte Leber. Ventrale Abdrängung durch dorsal gelegenen raumfordernden Prozeß.

Laborbefunde:

BSG: 110/115 mm n.W.

Leukozyten: 13 800 mm³

Alkalische Phosphatase: 22,8 mU/ml

Bilirubin gesamt: 4,2 mg %

Operationsverlauf:

Nach entsprechender Vorbereitung wurde der Patient am 21.11.1967^{*} laparotomiert.

Der rechte Leberlappen war an seinem Unterrand bis zum Leberhilus völlig durchsetzt.

Entnahme einer Probeexzision und Anfertigung eines Schnellschnittes.

Histologischer Befund:

Echinococcus alveolaris.

Der Eingriff wurde als Probelaparotomie abgeschlossen.

Diagnose:

Echinococcus alveolaris.

Postoperativer Verlauf:

Gutes Tolerieren des Eingriffes, bei zunehmendem Ikterus.

Der patho-histologische Befund zeigte Residuen des Lebergewebes in Form von umgestalteten kleinen Leberläppchen mit hochgradiger intrahepatischer Cholestase und chronischer Entzündung.

Granulationsgewebe mit Nekrosen, Randsaum von mesenchymalen Zellen.

Bestätigung der Diagnose des Schnellschnittes.

Nebenbefund:

Weiteres Wuchern des entzündlichen Prozesses mit Umbau des Parenchyms.

Nach Rücksprache mit dem Hausarzt wurde mir mitgeteilt, daß der Patient ein Jahr postoperativ unter großen Schmerzen verstarb.

5. FALL

L.R.

geb. am 25.09.1926, deutsch (Simmern)

Krankenblatt-Nr.: 2891/68

Familienanamnese:

unauffällig.

Eigenanamnese:

1948: Magenbeschwerden.

1964: Traumatische Amputation des Mittel- und Endgliedes
des II. Fingers der rechten Hand.

1966: Orchitis.

1967: Hundebiß, tiefe Exzision, keine Impfung gegen
Tollwut.

Jetzige Anamnese:

1968

Januar: Starke Schmerzen in der rechten Thoraxhälfte,
die bis in den Rücken ausstrahlten.
Durch diätetische Maßnahmen schlagartige Bes-
serung.

05.Februar: Plötzlich auftretende starke Müdigkeit mit ner-
vösen Reizzuständen.

01.März: Plötzlich auftretender Schüttelfrost. Abneigung
gegen Alkohol und Gebratenes.

Beginnender Juckreiz.

Entfärbte Stühle.

Bierbrauner Urin.

Einweisung in das Krankenhaus Simmern unter der Verdachts-

diagnose Hepatitis.

Behandlung:

Leberblindpunktion.

Befund:

Echinococcus alveolaris mit Cholostase.

Überweisung in die Chirurgische Universitätsklinik Mainz.

Dortiger allgemeiner Aufnahmebefund:

42-jähriger Patient in reduziertem AZ und EZ.

Haut, sowie sichtbare Schleimhäute stark ikterisch.

Herzaktionen regelmäßig, auskultatorisch und perkutorisch

kein pathologischer Befund.

Spezieller Aufnahmebefund:

Gespannte Bauchdecke.

Leber etwa handbreit in der MCL vergrößert rechts, von

harter und derber Konsistenz.

Starker Juckreiz.

Starker Ikterus.

Eigenanamnestisch liegt ein regelmäßiger Kontakt mit Haustieren, vor allem Hunden vor.

Röntgenologischer Befund:

Thorax: Kein pathologischer Herz- und Gefäßbefund.

Zwerchfellhochstand rechts.

Magen-Darm-Passage: Kräftige Impression des Magens durch

eine vergrößerte Leber.

Kalkdichter, ca. kirschkerngroßer ovaler Schatten oberhalb des rechten Beckenkamms.

Vorläufige Diagnose:

Verkalkte Lymphknoten.

Zoeliakographie

Nach dem Angiogramm handelt es sich um einen großen raumfordernden Prozeß im Bereich des rechten Leberlappens mit Verdrängung der Gefäße zum Unterrand.

Großer linker Lappen, der weit bis in die Milzgegend hinreicht.

Laborbefunde:

BSG: 78/116 mm n.W.

Leukozyten: 12 900 mm³

Eosinophilie im Differentialblutbild: 8 %

SGOT: 70 mU/ml

SGPT: 168 mU/ml

Alkalische Phosphatase: 72 mU/ml

Bilirubin gesamt: 19,8 mg %

Operationsbefund:

Der Patient wurde nach entsprechender Vorbereitung am 30.04.1968 laparotomiert.

Der rechte Leberlappen war völlig von großen und kleinen Zysten durchsetzt.

Da der Prozeß bereits auch den linken Lappen erfaßt hatte und bis zur Leberpforte übergriff, wurde trotz ungünstiger Prognose ein großkalibriger Gallengang des linken latero-kaudalen Lebersegments mit einer ausgeschalteten Dünndarmschlinge anastomosiert (Verfahren nach LONGMIRE).

Postoperativer Verlauf:

Gutes Tolerieren des Eingriffes.

Trotz subjektivem Wohlbefinden, besorgniserregender Zustand.

Geringgradiger Rückgang des Ikterus.

Histologischer Befund:

Stark ausgeprägte granulierende sekundär reaktive Hepatitis und erhebliche intrahepatische Cholestase.

Echinococcus alveolaris.

Diagnose:

Echinococcus alveolaris.

August 1968: Bei einer Kontrolluntersuchung klagte der Patient über rezidivierende Fieberschübe mit unklaren Schmerzen in der rechten Flanke.

Röntgenologischer Befund:

Luftsichel unter dem rechten Zwerchfell.

Verdachtsdiagnose:

Zerfall größerer Leberbezirke, durch Superinfektion von gasbildenden Bakterien.

Laborbefunde:

BSG: 122/132 mm n.W.

Leukozyten: $5\,400\text{ mm}^3$

Bilirubin gesamt: 0,74 mg %

Praeoperative Therapie:

Bei hochdosierter Antibiotikatherapie Rückgang der Schmerzen. Ausbildung eines Pleuraempyems rechts.

Punktion von 1,0, 1,5 und 3,2 l Eiter.

Operationsbefund:

Nach entsprechender Vorbereitung wurde der Patient am 10.09.1968 erneut laparotomiert.

Spontaner Verschuß der operativ angelegten Leber-Dünndarmanastomose. Dadurch kam es zur Ausbildung einer Gallenpleurafistel und Pleurabronchialfistel mit Ausbildung eines galligen Empyems.

Rechtsseitige Pleuraempyemdrainage.

Ungehinderter Galleabfluß.

Der Patient war vorübergehend fieberfrei.

Wegen der Schwere seiner Krankheit wurde der Patient vollberentet.

Wohl wegen seiner verzweifelten Lage beging Herr L. Selbstmord.

6. FALL

P.M.

geb. am 23.11.1926, deutsch (Göppingen)

Krankenblatt-Nr.: 660/69

Familienanamnese:

o.B.

Eigenanamnese:

1931: Pyelonephritis.

1950: Tonsillektomie.

1954: Appendektomie.

1964: Pyelonephritis.

1964: Tubenunterbindung beidseits.

1969: Suizidversuch mit Itridal.

1969: Blockade des paravertebralen Sympaticus im vierten thorako-lumbalen Segment.

Jetzige Anamnese:

1952: Schwangerschaftsunterbrechung. Bereits im ersten Monat traten Übelkeit und Brechreiz, sowie ein ständiges Druckgefühl im rechten Oberbauch mit kolikartigen Beschwerden auf.

1955: wegen o.g. Beschwerden Operation.

Postoperative Diagnose: Echinococcus alveolaris.

Die infiltrierte Leberpforte wurde mit Netz abgedeckt um bei eventueller Perforation den Prozeß zu lokalisieren.

1960: Durchuntersuchung und Gutachtenerstellung in der Medizinischen Universitätsklinik Tübingen.

1964: Erneute Schwangerschaftsunterbrechung und Tubenunterbindung.

1967: erstmalig latenter Diabetes mellitus diagnostiziert.
1968: Aufnahme in der Chirurgischen Universitätsklinik
Mainz zur Durchführung einer Leberszintigraphie, so-
wie Angiographie.

Damaliger allgemeiner Aufnahmebefund:

42-jährige Patientin in befriedigendem AZ und gutem EZ.
Haut, sowie sichtbare Schleimhäute stark ikterisch verfärbt.
Herztöne rein.
Lunge auskultatorisch und perkutorisch ohne pathologischen
Befund.
RR: 110/65 mmHg.

Spezieller Aufnahmebefund:

Reizlose Rippenbogenrandnarbe rechts, sowie Appendektomie-
narbe.
Leber 3 bis 4 QF in der MCL rechts vergrößert, von derber
Konsistenz.

Röntgenologischer Befund:

Szintigraphie: Das Leberszintigramm zeigt eine Vergrößerung
vor allem des linken Leberlappens mit einer Raumforderung.
Geringgradige Raumforderung und Lebervergrößerung im rechten
Lappen.

Angiographie: Die ganze Leber erscheint knollig verhärtet.
Die segmentale Anordnung der Gefäße im rechten Leberlappen
ist aufgehoben.
Die Gefäße des linken Lappens, die Milzarterie, die Arteria
gastrika sinistra und der Hauptstamm der Arteria hepatica er-
scheinen ausgespannt und verdrängt.

Aufgrund der Leberszintigraphie und Angiographie wurde von
einer Operation abgesehen.

Therapie-Empfehlung:

Intensive Thymolkur.

1970 März: Bei einer Nachuntersuchung zeigte sich eine deutliche Größenzunahme des zentral am rechten Leberlappens gelegenen Prozesses.

Die abdominale Aortographie ergab ebenfalls im Vergleich zur Angiographie vor 2 Jahren eine Zunahme der Verkalkung des Echinococcus des rechten Leberlappens.

Schwere pathologische Veränderungen der Lebergefäße im Szintigramm. Außerdem 2 Aktivitätsaussparungen an der rechten lateralen Seite der Leber, die wahrscheinlich 2 weiteren kleinen Echinococcuszysten entsprechen.

Nebenbefund:

Penicillinallergie.

Vor dieser Nachuntersuchung in Mainz traten in verschiedenen Abständen Zeichen einer akuten Cholestase mit hohen Fieberschüben, sowie kolikartigen Schmerzen im rechten Oberbauch mit teilweise ikterischen Schüben auf.

Auswärtig wurde das Präparat Thiabendazol (Breitbandwurmmittel aus der Tiermedizin) verordnet. Es kam zu starken Unverträglichkeitsbeschwerden wie gastrointestinalen Störungen. Wechsel auf Thymol-Präparate.

Von 1970 bis 1977 wurde die Patientin mit mehreren Unterbrechungen in der Stoffwechselklinik in Bad Mergentheim behandelt. Dort kam es nach einer anfänglichen Besserung des Befundes zu einer weiteren Verschlechterung des Allgemeinzustandes.

Laut schriftlichem Bericht der dortigen Klinik soll die Pa-

tientin, trotz ihres geschwächten und stark reduzierten Allgemeinzustandes, immer noch ein lebenswertes Dasein führen.

7. FALL

Z.A.

geb. am 19.10.1930, deutsch (Kirn)

Krankenblatt-Nr.: 14 512/74

Familienanamnese:

o.B.

Eigenanamnese:

1942 Tonsillektomie

von 1970 bis 1974 intermittierend auftretende

Herzrhythmusstörungen.

Allgemeiner Aufnahmebefund:

44-jähriger Patient in gutem AZ und gutem EZ.

Regelmäßige Herztöne.

Auskultatorisch und perkutorisch kein pathologischer Befund.

Spezieller Aufnahmebefund:

Haut, sowie sichtbare Schleimhäute stark ikterisch.

Leber 3 QF in der MCL rechts vergrößert, von derber Konsistenz.

Von der Leber nicht sicher abgrenzbarer Tumor im Bereich des rechten Oberbauches.

Von September 1973 bis Juni 1974 wurde der Patient in mehreren auswärtigen Krankenhäusern unter der Diagnose "akute Hepatitis mit cholestatischem Einschlag" behandelt.

Anschließend Verlegung in die Chirurgische Universitätsklinik Mainz, aufgrund eines "unklaren extrahepatischen Verschluß-ikterus".

- 24.06.1974: Wegen des Verdachtes auf einen extrahepatischen Verschlußikterus Durchführung einer transjugulären Cholangiographie, die jedoch kein verwertbares Ergebnis brachte.
- 25.06.1974: Durchführung einer perkutanen transhepatischen Cholangiographie, bei der sich ein stenosierender Prozeß im Bereich des Leberhilus ergab, bei nicht gestautem Ductus choledochus.
Nebenbefund: Kontrastmittelübertritt in das Leberparenchym.
- 26.06.1974: Unter dem Verdacht eines hilusnahen Lebertumors Durchführung einer Leberszintigraphie, die große zentrale Speicherdefekte, vorwiegend im rechten Leberlappen zeigte.
Die anschließend durchgeführte selektive Angiographie der Arteria hepatica bestätigte zwar die intrahepatischen Raumforderungen, konnte jedoch keine weitere Sicherung der Diagnostik bringen. Auffallend war jedoch die frühe positive Reaktion des Intracutantestes nach CASONI.
- 05.07.1974: Unter dem Verdacht eines primären Leberzellkarzinoms und differentialdiagnostischer Abklärung eines Echinococcus alveolaris:
Durchführung einer Probelaparotomie.

Befund:

Etwa auf das vierfache ihres normalen Volumens vergrößerte Leber.

Palpatorischer Befund:

Mehrere Indurationen vorwiegend im Bereich des rechten Leberlappens.

Keine einwandfreie Darstellung der Leberpforte wegen infil-

trativer Verdrängung möglich.

Darstellung von mehreren knotenförmigen weißlichen Gebilden, aus denen eine gezielte Biopsie am Rande des rechten Leberlappens entnommen wurde.

Histologische Schnellschnittuntersuchung:

Echinococcus alveolaris.

Aufgrund der gegebenen morphologischen Gegebenheiten wurde eine ausgedehnte Leberkeilresektion links durchgeführt und ein ca. bleistiftdicker Gallengang dargestellt.

Die Keilresektionsfläche mit dem Gallengang wurde mit einer nach Y-Roux ausgeschalteten Jejunumschlinge anastomosiert (Hepatiko-Jejunostomie nach Longmire).

Der postoperative Verlauf war komplikationslos.

Auf eine medikamentöse Behandlung wurde verzichtet.

Im November 1975 wurde der Patient mit der Diagnose eines infiltrierend wachsenden Echinococcus alveolaris, sowie einer Hämoptoe erneut in die Chirurgische Universitätsklinik Mainz überwiesen.

Röntgenologische Befunde:

Thorax: Rundliche Verdichtungsfigur rechts paracardial dem Zwerchfell aufsitzend.

Im rechten Lungenoberfeld rundlicher Verdichtungsbezirk intrapulmonal gelegen.

Tomographie der Lunge: Sicherung der Diagnosen der rundlichen Verdichtungsbezirke einer Schichttiefe von 13,5 bis 15 cm. Dieser Befund spricht für einen, von der Leber in die Lunge durchgewanderten Echinococcus alveolaris. Der Rundherd im rechten Oberfeld wurde als bronchogene Absiedlung gedeutet.

Aufgrund des ausgedehnten Befundes kam eine chirurgische Intervention nicht mehr in Betracht.

Es wurde eine konservative Therapie mit Thymol-Präparaten durchgeführt.

Am 11.05.1976 wurde erneute Kontrolluntersuchung durchgeführt:

Der Patient befand sich in einem guten Allgemeinzustand.

Er gab an, daß er morgens nur noch gelegentlich einen rötlichen Schleim aushuste.

Ansonsten sei er beschwerdefrei.

Röntgenologischer Befund:

Die Thoraxübersichtsaufnahme, sowie die Durchleuchtung zeigten einen haselnußgroßen, intrapulmonal gelegenen Rundherd im rechten Oberlappen ventral, der seit der letzten Röntgenuntersuchung nicht an Größe zugenommen hatte.

Die am 25.11.1975 beschriebene Verdichtung rechts paracardial, die als ein von der Leber in die Lunge durchwanderter Echinococcus interpretiert wurde, ließ sich bei der jetzigen Untersuchung nicht mehr nachweisen. Anscheinend wurde sie abgehustet.

Nach Rücksprache mit dem Hausarzt wurde mir mitgeteilt, daß sich der Patient in einem körperlich sehr zufriedenstellenden Zustand befinde.

DISKUSSION DER EIGENEN ERGEBNISSE

Von diesen 25 E.c. Patienten waren 15 Männer, 10 Frauen, mit einem Durchschnittsalter von 36 Jahren (Tab. 5).

Davon war der Jüngste 13 Jahre die Älteste 75 Jahre alt. Bei ihr wurde aufgrund ihres schlechten Allgemeinzustandes und subjektiver Beschwerdefreiheit von einem Eingriff abgesehen. Ihr bereitete die 4 Zentimeter große Zyste keine Beschwerden, allerdings wurden regelmäßige Kontrolluntersuchungen durchgeführt.

Ein 20-jähriger Italiener mit einem Echinococcusrezidiv verweigerte seine Zustimmung zur Operation.

Die restlichen 23 Personen mit einem E.c. wurden operiert und alle Diagnosen histologisch gesichert.

Hierbei wurde einmal, wie in Fall 2 beschrieben, ein Rezidiv operiert, 5 Patienten waren bereits, wie in Fall 3 beschrieben, auswärts probelaparotomiert. Insgesamt lagen siebenmal unkomplizierte Zysten vor, bei den restlichen Fällen waren teilweise mehrere der von KOURIAS (28) beschriebenen Komplikationen vorhanden.

Einmal waren beide Leberlappen befallen, fünfmal nur der linke.

Von den 9 E.a. Patienten waren 5 Männer und 4 Frauen, wobei hier das Durchschnittsalter 47 Jahre betrug (Tab. 5). 8 Patienten wurden operativ behandelt, wobei bei dreien schon in auswärtigen Krankenhäusern eine Probelaparotomie durchgeführt worden war. Bei einer Patientin -Fall 6- wurde schon vor 12 Jahren bei einem Eingriff mit Probeexzision ein beidseitiger Befall der Leberlappen festgestellt und aufgrund dessen von einer Operation abgesehen. Bei den anderen wurden alle Diagnosen histologisch gesichert.

TABELLE 5

Altersverteilung der Patienten mit Echinococcose

(Prozentuale Verteilung)

Jahre	Pat. mit E.c.	Pat. mit E.a.
11-20	5 (20 %)	-
21-30	7 (28 %)	-
31-40	3 (12 %)	2 (22 %)
41-50	4 (16 %)	4 (45 %)
51-60	3 (12 %)	2 (22 %)
61-70	2 (8 %)	1 (11 %)
71-80	1 (4 %)	-
	36 (100 %)	9 (100 %)

10.1. DIAGNOSEN

Eine Diagnose ist wegen der, wie von KÜMMERLE (31) und VOGEL (30) beschrieben, häufig uncharakteristischen Anamnese und der "allgemeingehaltenen" Angaben sehr schwierig. Zuerst wird nach einer anderen Leber- oder Gallenerkrankung geforscht. So wird erst durch die unklaren Laborwerte eine Echinococcose in die Differentialdiagnose mit einbezogen (31, 50).

Das symptomlose Wachstum und die Verdrängung des Lebergewebes bzw. der Lebergefäße führen, wie auch HÖFFGEN (21) berichtet, zu uncharakteristischen, häufig kolikartigen Beschwerden im rechten Oberbauch bzw. Epigastrium.

Dies deckt sich, wie aus Tabelle 6 ersichtlich ist, auch mit unserem Krankengut, für welches beim E.c. der Schmerz ganz dominierend war.

Als Begleiterscheinungen können ikterische Beschwerden, sowie Inappetenz und die damit verbundene Gewichtsabnahme auftreten, weiterhin Abgeschlagenheit und Fieber.

7 Patienten wurden wegen des Verdachtes auf Ulkus ventrikuli, bzw. Cholelithiasis stationär aufgenommen, wobei bei zweien eine sofortige Laparotomie wegen des Verdachtes einer Ulkusperforation vorgenommen wurde.

Beim E.a. steht dagegen, wie allgemein in der Literatur berichtet und in Fall 7 beschrieben, als erstes subjektives Symptom ein Ikterus mit Juckreiz im Vordergrund, was bereits ein sicheres Zeichen für eine Leberhilusschädigung ist. Dagegen steht der Schmerz hier erst an zweiter Stelle, dann folgt die Abgeschlagenheit (16, 21).

Beide Parasiten führen durch Kompression der intrahepatischen Gallenwege zu einem mechanischen Ikterus. Bei 2 Patienten mit einem E.c. trat dieser passager auf, bei 4 Patienten, die von einem E.a. befallen waren, kam es als Ausdruck des hilären Befalls zu einem massiven Verschlusßikterus mit Erhöhung der alkalischen Phosphatase (Tabelle 6).

Ein Aszites als Folge einer Kompression der Venae portae, wie es WEGMANN (53) berichtet, ließ sich in unserem Krankengut nicht nachweisen.

Bei denen im Krankheitsverlauf auftretenden Fieberschüben muß an eine Superinfektion einer Zyste gedacht werden, wobei zwischen Infektion und klinischer Symptomatik nach REIFFERSCHIED (41) in über 30 % der Fälle mehr als 10 Jahre vergehen.

Lediglich bei 4 Patienten traten keine der oben genannten Symptome auf.

TABELLE 6

Subjektive Beschwerden der Patienten
mit einer Echinococcose

Symptome	E.c.	E.a.
Abgeschlagenheit	2	4
Druckgefühl	2	3
Fieber	3	1
Ikterus	2	7
zunehmender Bauchumfang	5	-
Oberbauchbeschwerden	16	5
Keine Beschwerden	4	-

Um eine Echinococcose genau abzuklären, sollte man sich immer der klinischen, röntgenologischen und immunologischen Hilfsmittel bedienen.

Eine Laparoskopie sollte, wie auch von GÜTGEMANN berichtet, nur bei Versagen der oben genannten Mittel angewandt werden (8, 16, 21, 32).

TABELLE 7

Komplikationen beim Echinococcus cysticus

Komplikationen	Vorkommen
Voroperationen	5
Kompression des Leberhilus oder der Vena cava	3
Ikterus	2
Durchbruch in die Gallenwege	1
Durchbruch in das Subphrenium	1
Zusätzlicher Befall anderer Organe	3
Mehrere Zysten	10
Verkalkte Zysten	9
Infizierte Zysten	3
Rezidiv	2
Ohne Komplikationen	7

10.2. KLINISCHE UNTERSUCHUNG

Hier war bei 14 Patienten mit einem E.c. eine Lebervergrößerung oder ein Tumor im rechten bzw. linken Oberbauch zu tasten. In einem Fall konnte man einen mandarinengroßen, subkutan gelegenen Tumor oberhalb des Nabels palpieren, der sich bei der histologischen Untersuchung als abgestorbene Zyste erwies.

Beim E.a. hatten 6 Patienten eine vergrößerte Leber von harter, derber Konsistenz.

ALESTRAS (1) beschreibt eine unilokuläre Zyste in der Milz,

was jedoch in unserem Krankengut nie auftrat. Ein Milzmitbefall lag zweimal beim E.c. und einmal beim E.a. vor, was bei letzterem, wie KUROCK (32) sagt, als absolute Ausnahme zu werten ist (29).

10.3. RÖNTGENUNTERSUCHUNGEN

Da durch das langsame Wachstum häufig keine Beschwerden auftreten, wurden bei 4 Patienten durch Zufall innerhalb einer Röntgenuntersuchung Kalkeinlagerungen in der Leber, wie sie für den E.c. typisch sind, festgestellt (16, 21).

10.3.1. ABDOMENÜBERSICHTSAUFNAHME

Häufig kann radiologisch der Verdacht auf eine Echinococcose durch eine Abdomenübersichtsaufnahme abgeklärt werden. So sind für den Parasiten Kalkschatten typisch. Auch spricht ein rechtsseitiger Zwerchfellhochstand für eine Hepatomegalie (8, 32).

Die häufig beschriebene Semmelform des Zwerchfells hat nach NEUBAUER und WIANDT (34) keine überzeugende Aussagekraft, da sie auch in ausgeprägter Form, ohne das Vorhandensein einer Zyste zu finden ist.

Bei 9 Patienten mit einem E.c. ließen sich intrahepatische Verschattungen nachweisen, bei 2 Patienten mit einem E.a. sah man ungeordnete Kalkspritzer. Einmal kam bei einem E.a. Patienten eine große Zerfallshöhle mit Flüssigkeitsspiegel auf dem Röntgenbild zum Ausdruck.

10.3.2. SZINTIGRAPHIE

CASTRUP (8) hält als weitere wertvolle Informationsquelle über Lage und Größe des Parasitenbefalls die Leberszintigraphie.

So sind beim E.c. scharf begrenzte Speicherdefekte auszumachen. Es zeigte sich bei 10 Patienten eine intrahepatische Raumforderung mit scharfer Begrenzung gegenüber dem Leberparenchym.

Beim E.a. dagegen kann man durch die unscharf begrenzten Speicherdefekte keine eindeutigen Kriterien treffen, da die Leberzirrhose oder die Metastasenleber ein sehr ähnliches Bild machen, was auch KÜMMERLE und KUROCK (31, 32) beschreiben.

10.3.3. SONOGRAPHIE

Ähnliche Ergebnisse sind von der Sonographie zu erwarten, wobei bis zum jetzigen Zeitpunkt aus unserem Krankengut keine konkreten Ergebnisse darüber vorlagen.

10.3.4. ANGIOGRAPHIE

Bei unsicherem szintigraphischem, sowie sonographischem Befund wird eine Katheterangiographie über die Arteria femoralis angeschlossen. Damit läßt sich gleichzeitig eine Beziehung zwischen Parasitenbefall und dem Verlauf der Lebergefäße feststellen.

Bei der intravenösen Cholangiographie lassen sich Verbindungen zwischen Gallengängen und Echinococcuszysten nachwei-

sen, wobei auch die Unterscheidung zwischen einer Porzellangallenblase und einer verkalkten Echinococcuszyste möglich ist (51).

In letzter Zeit erwies sich jedoch als wertvollstes Mittel laut MÄNNL und Mitarbeiter (33) die Arteriographie (Zoeliakographie, superselektive Hepatikographie). Sie ergeben differentialdiagnostisch die besten Aufschlüsse über den Verlauf und die bogenförmige Ausspannung der intrahepatischen Gefäße bei großen E.c. Zysten. In manchen Fällen läßt sich sogar noch ein kontrastierter Randwall erkennen, der nach GÜTGEMANN (16) pathognomonisch für den E.c. ist, sich jedoch nur in 50 % der Fälle nachweisen läßt, wobei die typischen Tumorgefäße fehlen.

Wie bei allen vorher erwähnten Methoden ist auch hier eine sichere Differentialdiagnose für den E.a. kaum möglich. Für eine genaue Unterscheidung gegenüber einem Malignom lassen sich höchstens die fehlenden a.-v. Shunts heranziehen, allerdings kommen in beiden Fällen Stenosen, atypische Arterien und Verschlüsse vor. Gleichzeitig kann man in der venösen Phase erkennen, ob eine Stenosierung oder ein Einbruch in die Vena portae vorliegt.

So läßt sich ein Milzbefall am besten durch die Szintigraphie oder Arteriographie darstellen (32).

10.3.5. MAGEN - DARM - PASSAGE

Bei ausgedehntem Befall des hinteren Leberlappens lassen sich Verdrängungserscheinungen bei der Magen-Darm-Passage mit Kontrastmitteleinlauf erkennen.

10.4. LAPAROSKOPIE

Dieses Verfahren sollte nur ein erfahrener Chirurg anwenden. Es sollte als ultima ratio dienen und nur bei oberflächlichem Sitz einer Echinococcuszyste angewandt werden (21). Bei unseren 25 Patienten wurde es zweimal angewandt, wobei eine gleichzeitig durchgeführte Punktion nicht indiziert ist, da es beim Austritt der Skolizes in die freie Bauchhöhle zu einem tödlichen anaphylaktischen Schock kommen kann, bzw. eine massive Aussaat in die Körperhöhlen möglich wäre.

Eine Laparoskopie sollte nur dann durchgeführt werden, wenn bei Ausschöpfung sämtlicher diagnostischer Möglichkeiten weiterhin Unklarheit besteht und eine Probepaparotomie dem Patienten nicht zugemutet werden kann.

10.5. LABORUNTERSUCHUNGEN

Als weiteres diagnostisches Hilfsmittel sollten die Laboruntersuchungen dienen.

Von den beiden serologischen Untersuchungen wäre wohl als erster der Intrakutantest nach CASONI-BOTTIERE zu nennen. Er fällt in etwa 60 % der Fälle positiv aus. Allerdings hat er nur für den E.c. Gültigkeit, da nur sein Antigen uns zur Verfügung steht.

Seine einfache Handhabung läßt uns nach etwa fünf bis zehn Minuten eine Frühreaktion, nach zwölf bis 48 Stunden eine Spätreaktion erkennen. Letztere soll laut MÄNNL (33) in positiven Fällen eine Treffsicherheit von 80-90 % haben.

Allerdings können auch beim primären Leberzellkarzinom, sowie bei der Leberzirrhose falsche positive Ergebnisse vorkommen. Ein negatives Ergebnis schließt das Vorliegen einer Echinococ-

cose nicht aus, was vor allem für den E.a. gilt.

Bei unseren 25 E.c. Patienten wurde er siebzehnmals durchgeführt, wobei sich 12 positive Früh- oder Spätreaktionen zeigten, fünfmal war das Ergebnis negativ.

Die andere Methode, die Komplementbindungsreaktion nach GHEDINI-WEINBERG ist ein weiteres wertvolles Hilfsmittel. Jedoch ist sie allein nicht spezifisch genug, da sie auch bei Befall mit anderen Zestoden, Lues, Leberzirrhose und dem Leberkarzinom ein positives Resultat bietet (16). Sie war in dem mir zur Verfügung stehenden Krankengut beim E.c. siebenmal positiv und achtmal negativ. Beim E.a. war sie zweimal positiv und fünfmal negativ.

Im Differentialblutbild zeigte sich nur bei 5 Patienten eine Eosinophilie.

Eine Erhöhung der Serumtransaminasen als Ausdruck einer Leberparenchymzerstörung fand sich bei 5 Patienten mit einem E.a., jedoch sind Leberfunktionsstörungen, wie allgemein beschrieben, auch bei massivem Parasitenbefall äußerst selten.

Ein weiteres sehr wichtiges Untersuchungsergebnis erhält man durch die Blutsenkungsgeschwindigkeit. Sie war in fast allen Fällen erhöht, jedoch deutet dies nur darauf hin, daß zur Zeit irgendeine Infektion abläuft.

Alle diese Befunde sind für sich alleine nicht spezifisch, haben jedoch im Gesamtbild eine deutliche Aussagekraft und können zur richtigen Diagnose führen.

10.6. OPERATIONSMETHODEN

Für eine weitere Sicherung der Diagnose bietet die Operation bzw. die Probeparotomie ein weiteres Mittel.

Von den 25 Patienten mit einem E.c. wurde eine 75-jährige Frau aufgrund ihres schlechten Allgemeinzustandes nicht operiert.

Ein Italiener verweigerte seine Zustimmung.

Bei den anderen 23 Personen lag einmal ein beidseitiger Leberlappenbefall vor, fünfmal war nur der linke Lappen befallen.

Beim E.c. können als Komplikationen Raumforderungen mit möglicher Kompression der Gallenwege und Blutgefäße auftreten. Die E.c.-Zyste kann die Gallenwege, was zweimal im OP-Bericht erwähnt wurde, oder in das Venensystem einbrechen. Eine Perforation in die freie Bauchhöhle kann bei lebenden Parasiten durch die Hydatidenflüssigkeit einen tödlichen anaphylaktischen Schock auslösen oder eine peritoneale Aussaat der Skolizes zu Folge haben. Bei einer Perforation in den subphrenischen Raum kommt es zu einer Zwerchfell- und Pleuraschädigung, sowie zu einem subphrenischen Abszeß oder Lungenabszeß bei sekundärer Lungenechinococcose.

Selbst in röntgenologisch verkalkten Zysten können noch lebende Tochterblasen sprossen, bzw. können durch eine peritoneale Aussaat schon abgestorbene Parasiten sekundär neu infiziert werden.

Ziel der Operation sollte es sein, daß die Zyste radikal entfernt wird, die Resthöhle entsprechend versorgt wird und evtl. geschädigte Nachbarorgane versorgt werden.

Aufgaben der Operation sind:

1. Entfernung des Parasiten,
2. Versorgung der Nachbarorgane.

Als Zugang wird, wie allgemein in der Literatur beschrieben, ein großzügiger rechtsseitiger Rippenbogenrandschnitt gewählt. Beim Sitz der Zyste im kranio-dorsalen Anteil der Leber wird eine kombinierte abdomino-thorakale Eröffnung bevorzugt, durch Verlängerung des Oberbauchschrägschnittes in den rechten achten ICR.

Nach Darstellung der Zyste wird das umgebende Operationsfeld

sorgfältig mit Tüchern abgedeckt, um eine Aussaat der Skolizes bei einer Blasenruptur zu verhindern. Ein anschließendes Absaugen der Blase ist nach GÜTGEMANN (16) nur selten möglich, da die Zysten meistens gekammert oder mit einem teigigen Inhalt gefüllt sind.

Bei oberflächlichem Sitz bietet sich die Perizystektomie als ideales Verfahren an, da sowohl die Zyste als auch die Kapsel entfernt wird (1). Die durch die Operation entstandene Resthöhle wird durch Raffnähte oder Kollagenband verkleinert bzw. ganz verschlossen. 14 Patienten wurden auf diese Weise behandelt.

Ein ausgedehnter Befall eines Leberlappens kam bei 6 eigenen Fällen vor. Hier wurde eine totale oder subtotale Hemihepatektomie durchgeführt. Bei zentralen oder hilusnahen Zysten bzw. Miteinbeziehung der Vena cava war eine Zystektomie mit partieller Perizystektomie notwendig. Hier wurde dreimal an der gefährdeten Stelle eine Wand belassen und nur die Parasitenmembran entfernt.

Einmal wurde eine zweite kleinere, mit der Cava verbackene Zyste belassen, da der Allgemeinzustand der Patientin eine Erweiterung des Eingriffes nicht zuließ. Hier muß bei weiterem Zystenwachstum eine erneute Operation erfolgen.

Das von vielen Autoren beschriebene Vorgehen (17, 35) der Zystektomie mit vollständiger Belassung der Wirtskapsel und Enukleation der Wirtskapsel ist sicherlich risikoärmer, da eine Verletzung wichtiger Strukturen nicht zu befürchten ist. Hier besteht allerdings die Gefahr der Infektion der Resthöhle mit langdauernden Fistelungen (1). Um dieses zu vermeiden werden verschiedene Verfahren, wie Tamponade mit einem Netzzipfel (35) oder Raffung der Resthöhle (Capitonnage) (47) mit unterschiedlichem Erfolg angegeben.

Da die Zysten immer radikal entfernt werden konnten, wurde

nie eine Zystoenterostomie oder Marsupialisation vorgenommen.

Eine Marsupialisation sollte nach KOURIAS (27) nur als Notoperation oder bei vereiterten bzw. perforierten Zysten vorgenommen werden. Allerdings beschreibt er, daß er 55 % seiner Patienten so behandelt habe.

In allen Fällen wurde der Eingriff mit Drainage der Resektionsstelle einer subphrenischen bzw. in Abhängigkeit vom Sitz der Zyste mit einer subhepatischen Drainage versorgt.

Bei Einbruch einer Echinococcuszyste in das Gallenwegsystem wurde, wie bei einem Patienten, eine intraoperative Cholangiographie durchgeführt. Hier konnten 10 Tochterzysten, wie unter Fall 1 beschrieben, entfernt werden. Allerdings verlangt WILHELM und Mitarbeiter (54) bei jeder Operation prinzipiell die Durchführung einer intraoperativen Cholangiographie. Bei einer Choledochusrevision oder Verletzung des Ductus hepaticus wurde eine T-Drainage eingelegt.

Ein Einbruch in die Zwerchfellkuppe erforderte fünfmal eine partielle Zwerchfellresektion.

In einem Fall mußte eine Zyste am Mesocolon transversum exstirpiert werden.

Zweimal war durch eine kinderfaustgroße Zyste in der Milz eine Splenektomie erforderlich.

TABELLE 8

Operationsmethoden beim E.c.

Operationsmethode	Patienten
Choledochotomie	2
Zystektomie	3
Hemihepatektomie	6
Partielle Zwerchfellresektion	5
Perizystektomie	14
Splenektomie	2

Beim E.a. ergibt sich die Indikation zur Operation fast ausschließlich zur Sicherung der Diagnose, oder zur Beseitigung des von ihm verursachten Verschlußikterus. Allerdings ist während der Operation eine Unterscheidung zwischen E.a. und Metastasenleber nicht möglich. Dies kann nur histologisch durch eine Probeexzision abgeklärt werden.

Eine radikale Therapie ist wegen des infiltrativen tumorartigen Wachstums nur durch eine Hemihepatektomie möglich. Allerdings ist der Befall von nur einem Leberlappen die große Ausnahme (9, 27). Bei zwei Patienten konnte eine rechtzeitige Hemihepatektomie mit Erfolg durchgeführt werden. Dies ist allerdings nur dann möglich, wenn der Leberhilus noch nicht untermauert ist, also wenn kein Verschlußikterus vorliegt.

Gibt es jedoch keine Resektionsmöglichkeit mehr, so bleibt nur noch die Galleableitung, entweder in Form einer Hepatoenterostomie oder einer transhepatischen Galleableitung übrig. Dieses war dreimal möglich und es konnte durch das langsame Wachstum des Parasiten bedingt über Jahre hinaus Beschwerdefreiheit erreicht werden (31).

Bei Inoperabilität, z.B. wegen Vorliegens einer zu großen Zerfallshöhle, sollte diese eröffnet, abgesaugt und drainiert werden (30). Dieses Verfahren konnte bei einer Patientin angewandt werden, wobei durch den Rückgang des Ikterus eine relative Beschwerdefreiheit erreicht wurde.

Bei einem Patienten war außer dem Leberlappen auch noch die Milz befallen, was beim E.a. eine sehr große Seltenheit ist (30).

In einem Fall war anlässlich einer Probelaparotomie eine Probeexzision entnommen worden. Postoperativ hatte sich eine Fistel entwickelt, die von einer kindskopfgroßen Zerfallshöhle im rechten Leberlappen ausging. Dadurch wurde zusätzlich zu der Hemihepatektomie eine Zwerchfellresektion nötig. Ein Jahr postoperativ war diese Frau immer noch beschwerdefrei.

Eine durchgeführte Komplementbindungsreaktion war negativ.

TABELLE 9

Operationsmethoden beim E.a.

Operationsmethoden	Patienten
Hemihepatektomie	2
Hepatoenterostomie	3
Drainage großer Zerfallshöhlen	1
Probelaparotomie	3

XI. MEDIKAMENTÖSE THERAPIE

Nachdem sich die von THIODET und HANSTEIN (18) vorgeschlagene Thymol-Behandlung durchgesetzt hat, bleibt die Wirkung des von JAKOWIDIS und TZAMALUJAS (22) vorgeschlagenen Zytostatikums Endoxan^R zur Rezidivprophylaxe abzuwarten.

Da beim E.c. fast immer operiert werden kann, ist die Wirkung einer ausschließlich konservativen Therapie zur sicheren Heilung nur schwer nachweisbar. Da beim E.a. durch den chronischen Verlauf keine Spontanheilungen vorkommen (24) jedoch Remissionen möglich sind (30), wobei die chirurgischen Maßnahmen zumeist unzureichend sind, halten wir bei guter Verträglichkeit einen Behandlungsversuch für vertretbar. Diesen unternahmen wir mit Thymoloverm dreimal, jedoch ohne sicheren Erfolg.

Sicher ist, daß eine rein medikamentöse Therapie bisher nicht heilen kann, wobei hier in der Chemotherapie eine Herausforderung gesehen werden sollte, dem Leiden in Zukunft ein Ende zu setzen (3).

XII. VERLAUF UND PROGNOSE

Die Prognose des E.c. ist bei rechtzeitiger chirurgischer Therapie gut. Postoperativ treten trotz der Schwere der Operation nur selten Komplikationen auf.

Diese Diagnose sollte daher bei entsprechender Exposition vermehrt in Erwägung gezogen werden.

Einmal trat ein subphrenischer Abszeß auf, der chirurgisch nachbehandelt werden mußte. Bei 3 Patienten trat ein rechtsseitiger Pleuraerguß auf, der abpunktiert werden konnte. Eine Gal-

lenfistel schloß sich spontan nach 6 Wochen. Ein 13-jähriger Patient verstarb. Hier wurde intraoperativ zu spät bemerkt, daß eine zweite kleine Zyste, die mit einer großen verbunden war, fest auf der Vena cava inferior aufsaß. Dadurch kam es zu einer unstillbaren Blutung. In einem Fall trat bei einem von uns Operierten ein Rezidiv auf. Bei diesem Patienten wurde eine subtotale rechtsseitige Hemihepatektomie durchgeführt. In beiden Leberlappen, sowie im Retroperitonealraum bemerkte man nach 3 Jahren erneut Zysten. Eine dieser Zysten brach mit Abszeßbildung in die rechte Lunge durch. Dieser Mann verstarb am 5. Tag postoperativ im septischen Schock.

Da von den 25 E.c.-Patienten 18 Ausländer waren, die meistens endgültig in ihre Heimatländer zurückkehrten und somit den weiteren Nachforschungen entzogen waren, ist es mir nicht möglich, weiter über sie zu berichten.

KOURIAS (28) berichtet über eine Rezidivhäufigkeit von 20 % bei 42 Patienten, die er 3 Monate bis 22 Jahre zuvor operiert hatte.

Exakte Angaben sind jedoch schwierig, da durch Narbenbildungen im Leberszintigramm oft ein Rezidiv vorgetäuscht wird (28). Beim E.a. ist ein radikales operatives Vorgehen nicht möglich, jedoch kann eine Palliativgalleableitung die Lebenserwartungen wesentlich verlängern (52), wie auch bei uns die 22-jährige Anamnese einer 50 Jahre alten Frau zeigt.

Nach Operation waren hier je einmal wegen eines subphrenischen Abszesses, der drainiert wurde, jedoch dann nach 30 Tagen versiegte, sowie einer Gallenfistel 5 Wochen postoperativ notwendig. Diese trat nach einer rechtsseitigen Hemihepatektomie auf und wurde durch eine Hepatikojejunostomie beseitigt. Bei einem Patienten bestand Inoperabilität. Hier wurde eine Probelaaparotomie vorgenommen, nach der er an einer Pneumonie verstarb.

3 Patienten, bei denen keine palliative Gallenableitung möglich war, starben innerhalb des ersten Jahres postoperativ, davon 2 im Coma hepaticum, der 3. nach Aussage des Hausarztes qualvoll unter starken Schmerzen. Die restlichen 4 befanden sich bei relativer Gesundheit, wobei die oben erwähnte Patientin, bei der auswärtig eine Hepatoenterostomie angelegt wurde, bisher am längsten überlebte.

XIII. ZUSAMMENFASSUNG

Von 1964 bis 1976 wurden in der Universitätsklinik Mainz 34 Patienten an einer Echinococcose behandelt. Bei 25 Patienten lag ein E.c., bei 9 ein E.a. vor. 23 Patienten mit einem E.c. wurden operiert, die Diagnose histologisch gesichert, bei einer Frau wurde wegen ihres Alters und schlechten Allgemeinzustandes, wobei eine subjektive Beschwerdefreiheit bestand auf eine Operation verzichtet. Ein junger Mann mit einem Echinococcusrezidiv verweigerte seine Zustimmung.

Für die Diagnose wurden als serologische Tests der Intrakutantest nach CASONI und BOTTERIE und die Komplementbindungsreaktion nach GHEDINI-WEINBERG angewandt. Als weitere laborchemische Methode stehen uns im Differentialblutbild die Eosinophilie, bzw. die BSG zur Verfügung, wobei beide allerdings für sich alleine sehr unspezifisch sind.

Als radiologisches Mittel bediente man sich der Abdomenübersichtsaufnahme, wobei hier Kalkschatten bzw. ein rechtsseitiger Zwerchfellhochstand typisch sind. Weiterhin hat das Leberszintigramm, bei dem Speicherdefekte als Kriterien auftreten, eine weitere gute Aussagekraft. Die Angiographie zeigt einen Zusammenhang zwischen Parasitenbefall und Verlauf der Lebergefäße, wobei hier jedoch die Arteriographie differentialdiagnostisch die besten Aufschlüsse gibt. In letzter Zeit bedient man sich auch der Sonographie, die gute Ergebnisse bietet, jedoch haben wir auf diesem Gebiet noch keine Erfahrung.

Allerdings ist bei beiden Parasiten eine Sicherung der Diagnose nur operativ möglich. Die Laparoskopie sollte nur als "ultima ratio" dienen, bei vorheriger Ausschöpfung sämtlicher oben erwähnter Methoden.

Während beim E.c. die Zyste bei oberflächlichem Sitz durch eine Pericystektomie (Entfernung der Zyste samt Kapsel) das ideale Verfahren darstellt, können multiple Zysten durch eine Hemihepatektomie fast immer vollständig entfernt werden. Die Cystektomie ist sicher mit das risikoloseste Verfahren, jedoch ist hier die Gefahr einer Infektion mit langdauernder Fistelung gegeben. Auf jeden Fall ist bei allen Methoden das Legen einer Drainage indiziert.

Beim E.a. dient die Operation ausschließlich zur Sicherung der Diagnose, bzw. zur Beseitigung des von ihm verursachten Verschlukterus. Wegen des infiltrativen Wachstums ist hier ein weiteres erfolgversprechendes operatives Eingreifen aussichtslos. Hier versucht man, durch eine palliative Galleableitung den Ikterus zu beseitigen, wobei durch das langsame Wachstum des Parasiten in einigen Fällen eine verlängerte Lebenserwartung und relative Beschwerdefreiheit erreicht werden konnte.

Allerdings liegt die Zukunft für ein erfolgreiches Angehen des E.a. allein in einer medikamentösen Behandlung. Sie stellt eine Herausforderung an die Chemotherapie dar.

LITERATURVERZEICHNIS

- (1) AKOVBIAITZ, A.
Therapie des Echinococcus cysticus.
Dtsch. med. Wschr. 95 (1970) 1452-1454.

- (2) ALESTRAS, H., DADOUKIS, J.
Über zwei Fälle von Echinococcuszysten der Milz.
Chirurg 44 (1973) 27-30.

- (3) BÄHR, R.
Der Verschlussikterus als Komplikation beim Echinococcus der Leber.
Therapiewoche 44 (1972) 3823.

- (4) BÄHR, R., HEYMANN, H., WENZEL, R., HELWING, E.
Zur Diagnostik des Leberechinococcus.
Dtsch. med. Wschr. 97 (1972) 1354-1356.

- (5) BRAILSKI, CH.
Die Bedeutung der Laparoskopie für die Diagnose der Leberechinococcose.
Zschr. Innere Med. 10 (1974) 415-417.

- (6) BELTRAN DE HEXEDIA, J., SANZ, T.
The importance of biliary-cystic communications in surgery of hepatic hydatosis.
Internat. Surg. 53 (1970) 393-403.

- (7) BONIS, G., STURM, K. W.
Echinococcus alveolaris im Gehirn.
Med. Klin. 64 (1969) 891-893.

- (8) CASTRUP, W., TÖLLE, K. H.
Szintigraphische Lokaldiagnostik im Oberbauch am Beispiel einer Echinococcuszyste.
Allgemein Medizin 49 (1973) 143-144.

- (9) DICK, W.
Echinococcus alveolaris
Wien med. Wschr. 118 (1968) 637-641.

- (10) DÉVÉ, F.
L'échinococcose secondaire.
Masson Paris 1946.
- (11) DROLSHAMMER, I., WIESMANN, W., ECKERT, J.
Echinococcus beim Menschen in der Schweiz 1956-1959.
Schweiz. med. Wschr. 103 (1973) 1337-1341 und 1386-1392.
- (12) DÜX, E., WINKLER, C., EGER, G., BÜCHELER, E.
Vergleichende vasographische und szintigraphische Untersuchungen bei Lebertumoren.
Fortschr. Röntgenstr. 106 (1976) 502.
- (13) ECKERT, J.
Echinococcose beim Mensch und Tier.
Tierheilk. 112 (1970) 443-457.
- (14) GHIASSI, CH.
Der Echinococcus der Leber.
Therapiewoche 8 (1973) 660.
- (15) GÜNTER, H., HÄRB, H., KYRLE, P.
Echinococcose, Diagnose und Therapie.
Fortschr. der Med. 32 (1972) 1167-1170.
- (16) GÜTGEMANN, A., KÄUFER, C., PRANGE, H. C., RASCHKE, E.,
BÜCHELER, E., BIRSACK, H. J.
Diagnostik und Chirurgie der Leberechinococcen.
Lang. Arch. Chir. 340 (1976) 285-297.
- (17) HAMELMANN, H., GRABIGER, A.
Der Leberechinococcus.
Münch. med. Wschr. 110 (1968) 441-445.
- (18) HANSTEIN, A.
Medikamentöse Behandlung des Echinococcus multilocularis.
Dtsch. med. Wschr. 82 (1957) 316-317.
- (19) HINZ, E.
Zur Chemotherapie der Echinococcose und Cystierose.
Ther. d. Gegenwart 106 (1967) 1111.

- (20) HINZ, E.
Organlokalisation des cystischen Echinococcus beim Menschen.
Münch. med. Wschr. 115 (1973) 922-923.
- (21) HÖFFGEN, K. U., BRECHT, TH.
Echinococcus cysticus als Ursache jahrelang ungeklärter Oberbauchbeschwerden.
Chir. Praxis 19 (1975) 59-66.
- (22) JAKOWIDIS, TH., TZAMALUJAS, G.
Beitrag zur chirurgisch-cytostatischer Behandlung bei der multiplen Bauch- und Leberechinococose.
Chirurg 48 (1975) 558-561.
- (23) KLEIN, CHR., REIKOWSKI, H., MÜTING, D.,
MATZANDER, U., V. SEEBACH, B.
Kasuistischer Beitrag zur Klinik des Leberechinococcus, unter besonderer Berücksichtigung des Auftretens einer portalen Hypertonie mit Ösophagusvarizenblutung.
Med. Welt 42 (1971) 1647-1650.
- (24) KLINISCHE VISITE THOMAE.
Klinische Hepatologie.
101 (1976).
- (25) KÖLE, W.
Zur typischen Leberresektion.
Wien. klin. Wschr. (1956) 232.
- (26) KORT, I.
Zur Diagnostik und Therapie des Echinococcus cysticus der Leber.
Zbl. Chir. 89 (1964) 1961-1964.
- (27) KOURIAS, B.
Der gegenwärtige Stand der chirurgischen Behandlung des Leberechinococcus aufgrund 1170 operierter Fälle.
Chirurg 32 (1961) 145-151.
- (28) KOURIAS, B., GYFTAKI, E., PEVERSTOS, P., BINOPOULS, D.
The value of pre- and postoperative scanning in liver echinococcosis.
Brit. J. Surg. 57 (1970) 178-183.

- (29) KRATOCHWIL, A.
Ultraschalldiagnostik in der Inneren Medizin,
Chirurgie und Urologie.
G. Thieme Verlag 1977.

- (30) KÜMMERLE, F.
Zur Chirurgie des Echinococcus alveolaris mul-
tilocularis.
Chirurg 28 (1957) 515-518

- (31) KÜMMERLE, F., PAULUS, W.
Klinik und Therapie des Echinococcus alveolaris.
Chir. Praxis 4 (1961) 397-406.

- (32) KUROCK, W., SCHNIEPP, K., LENNER, V.
Diagnosis and therapie of echinococcal cysts.
Proc. Congr. Abd. Surg. 1973 (1973) 125-126.

- (33) MÄNNL, H. F. K., SIMONIS, G., HOFMANN, K.-Th.,
KOCH, B.
Der gegenwärtige Stand in Diagnostik und Therapie
der Echinococcose.
Klinikarzt 8 (1974) 211-220.

- (34) NEUBAUER, W., WIANDT, J.
Beitrag zur Diagnostik und operativen Behandlung
der Echinococcose.
Chirurg 38 (1967) 229-232.

- (35) NOTE, C.
Epiplooplastie intracavitaire et kystes hydatiques
du fae.
Arch. int. Hidatid 15 (1956) 281.

- (36) PAPADIMITRIOU, J., MANDREKAS, A.
The surgical treatment of Hydatid disease of the
liver.
Brit. J. Surg. 57 (1970) 431-433.

- (37) PISSOTIS, CH. A., WANDER, J. V., CONDON, R. E.
Surgical treatment of hydatid disease.
Prevention of complications and recurrences.
Arch. Surg. 104 (1972) 454-459.

- (38) POSSELT, A.
Die vielkammrige Blasenwurmgeschwulst außerhalb der
Leber (extrahepatischer Alveolarechinococcus).
Ergebn. allg. Path. Anat. 26 (1932) 423.

- (39) REICHELT, R.
Klinische Erfahrung beim Echinococcus alveolaris.
Brun's Beitr. Chir. 201 (1960) 89-103.

- (40) REIFFERSCHIED, M.
Chirurgie der Leber.
G. Thieme Verlag, Stuttgart 1957.

- (41) REIFFERSCHIED, M.
Der Echinococcus alveolaris der Leber.
Chirurg 31 (1960) 159-162.

- (42) RETTENMAIER, G.
Technik und Kriterien der Ultraschallschnittbildun-
tersuchung der Leber.
Sonderdruck aus Electromedica 3/71.

- (43) ROST, A., FIEDLER, U.
Nierenechinococcus.
Münch. med. Wschr. 45 (1976) 118.

- (44) RÜBE, W.
Der Lungenrundherd.
G. Thieme Verlag, Stuttgart 1967.

- (45) SCHMUCKI, O., SULMONI, A., PUFATO, F.
Der Nierenechinococcus.
Schweiz. med. Wschr. 103 (1973) 1605-1609.

- (46) SHERLOCK, SH.
Krankheiten der Leber und der Gallenwege.
München (1956) 673-680.

- (47) STUCKE, K.
Leberchirurgie; Grundlagen, Grenzen, Möglichkeiten.
Berlin (1959) 1-190.

- (48) STÜCKER, F. J., RAU, W. S.
Die Echinococcuserkrankungen.
Dtsch. Ärzteblatt 35 (1974) 2515-2524.
- (49) TZAMALUKAS, G.
Multiple Leber-Hydatiden-Echinococcuszysten und ihre
kombinierte chirurgisch-medikamentöse Behandlung.
Chirurg 89 (1964) 1105-1114.
- (50) VOGEL, H.
Über den Entwicklungszyklus und die Artzugehörigkeit
des europäischen Alveolarechinococcus.
Dtsch. med. Wschr. 80 (1955) 931.
- (51) VOGEL, H.
Über den Echinococcus multilocularis Süddeutschlands.
I. Das Bandwurmstadium von menschlicher und tieri-
scher Herkunft.
Z. Tropmed. Parast. 8 (1957) 404-454.
- (52) WALLNÜFER, H., SCHMIDT, E., SCHMIDT, F. W.
Synopsis der Leberkrankheiten.
G. Thieme Verlag, Stuttgart 1974.
- (53) WEGMANN, T.
Echinococcuskrankheiten.
Dtsch. med. Wschr. 97 (1972) 1439.
- (54) WILHELM, A., ARTICUS, M. H.
Verschlußikterus durch perforierte Echinococcuszyste.
Chir. Praxis 17 (1973) 647-653.
- (55) WOLFERT, W., RAU, R. M.
Zur Klinik des Echinococcus alveolaris und cysticus
der Leber.
Med. Klin. 67 (1972) 1736-1741.
- (56) ZONTSCHEW MINTSCHEW, P.
Cystische Echinococcose.
Diagnostik 8 (1975) 154-157.

- (57) ZÜLCH, K. J.
Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste.
In Oliverona und Fönnis.
Hdb. Neurochir. Bd. 3 594 Berlin 1959.

LEBENS LAUF

Am 15. Mai 1947 wurde ich, Dietrich Stumpf, als Sohn des Amtsgerichtsrates Bernhard Stumpf und dessen Ehefrau Elise, geb. Dahlmann, in Stuttgart geboren.

- 1953-1958: Grundschule Stuttgart-Bad Cannstatt
- 1970: Abitur an der Christophorusschule Altensteig
- 1970: WS bis 1972 WS, Chemiestudium an der Universität Bonn
- 1972-1978: Abgeschlossenes Medizinstudium an der Universität Mainz
- 1974: Physikum
- Okt. 1974: Heirat der Lehrerin Brigitte Bonrath
- Okt. 1978: Geburt der Tochter Inga
- März 1978 bis
- Aug. 1978: Med.-Ass. der Chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Simmern
- Aug. 1978 bis
- Febr. 1979: Med.-Ass. auf der Inneren Abteilung desselben Hauses
- März 1979: Übernahme in das Assistentenverhältnis auf der Inneren Abteilung des Kreiskrankenhauses Simmern

